

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

N° 784

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Robert PAGÈS

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris
Né le 18 Juin 1931 à Alexandrette (Syrie)

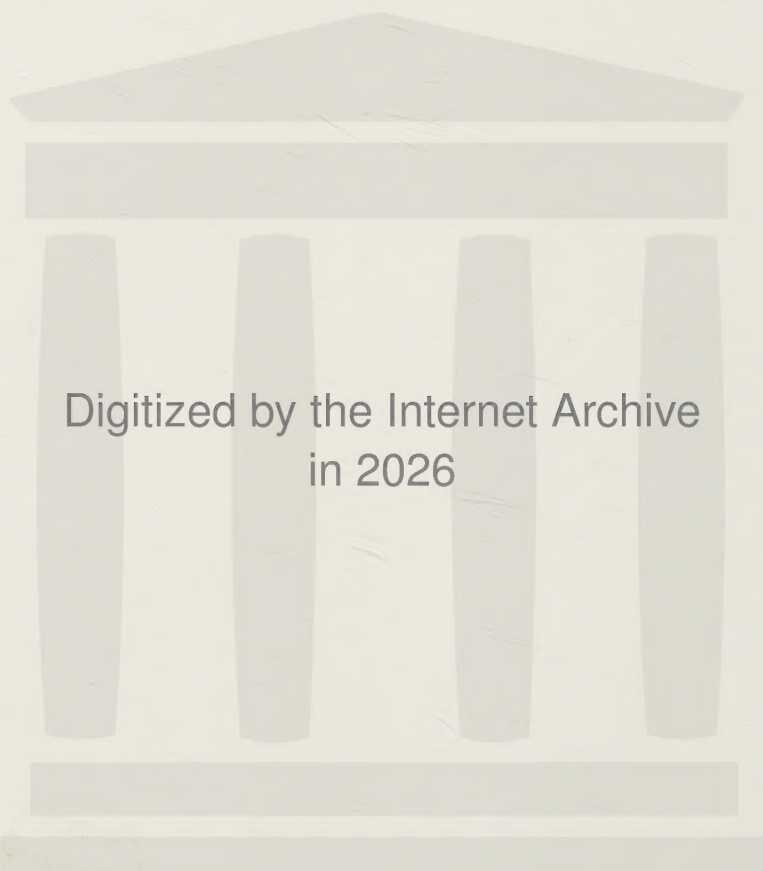
Présentée et soutenue publiquement le 13 Juin 1962

**LES FORMES COLIQUES TOTALES ET SUBTOTALES
DE LA
MALADIE DE HIRSCHSPRUNG**

(Etude de leur diagnostic et de leur traitement chirurgical, avec quelques remarques sur leurs aspects anatomo-pathologiques microscopiques trompeurs).

Président : M. Claude OLIVIER, Professeur

LIBRAIRIE MALOINE S. A.
27, rue de l'École-de-Médecine, 27
PARIS - VI^e



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Robert PAGÈS

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris
Né le 18 Juin 1931 à Alexandrette (Syrie)

Présentée et soutenue publiquement le 13 Juin 1962

**LES FORMES COLIQUES TOTALES ET SUBTOTALES
DE LA
MALADIE DE HIRSCHSPRUNG**

(Etude de leur diagnostic et de leur traitement chirurgical, avec quelques remarques sur leurs aspects anatomo-pathologiques microscopiques trompeurs).

Président : M. Claude OLIVIER, Professeur



LIBRAIRIE MALOINE S. A.

27, rue de l'École-de-Médecine, 27

PARIS - VI^e

1-2-1962

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
1^{er} ASSESSEUR Jean VERNE
2^e ASSESSEUR Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	SCHAPIRA (G.)
Biologie médicale	CHAILLEY-BERT (P.)
Cancérologie médicale et sociale	FAUVERT (R.)
Embryologie	BERNARD (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	GIROUD (A.)
Histologie	N...
Hygiène et médecine préventive	VERNE (J.)
Médecine du Travail	JOANNON (P.)
Médecine légale	DESOLLE (H.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	FASQUELLE (R.)
Pathologie chirurgicale	GALLIARD (H.)
Pathologie exotique	HUGUIER (J.)
Pathologie expérimentale et comparée	LAVIER (G.)
Pathologie médicale	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie respiratoire	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	TURIAF (J.)
Pharmacologie	BOUDIN (G.)
Physiologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie et pathologie obstétricale	BINET (L.)
Physique médicale	BARGETON (D.)
Radiologie médicale	LEPAGE (F.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	DOGNON (A.)
Thérapeutique	DJOURNO (A.)
	DESGREZ (H.)
	N...
	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
Biologie médicale	POLONOVSKI (J.)
Embryologie	BOURLIERE (F.)
Hygiène et médecine préventive	TUCHMANN (H.)
Parasitologie	DEPARIS (M.)
Pathologie chirurgicale	BRUMPT (L.-C.)
Pharmacologie	LAURENCE (G.)
Physiologie	LEVY (Mlle J.)
Physique médicale	PARROT (J.)
	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)	
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)	
Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)	
Cochin	LEGER (L.)	
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)	
Cliniques chirurgicales ..	Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)	
Salpêtrière	SICARD (A.)	
Tenon	OLIVIER (Cl.)	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)	
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)	
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)	
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec) ..	MATHEY (J.)	
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)	
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..	LAMY (M.)	
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)	
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)	
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..	MOLLARET (P.)	
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)	
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)	
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)	
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)	
	Boucicaut	LENÈGRE (J.)
	Broussais	SOULIÉ (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)	
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)	
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)	
Cliniques obstétricales ..	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)	
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)	
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)	
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)	
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)	
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)	
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)	
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)	
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)	
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)	
Sémiologie médicale	DOMART (A.)	
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)	
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie

MM. CABROL (C.)
COUINAUD (C.)
GILLOT (C.)
OLIVIER (G.)

Anatomie pathologique

Mlle P. GAUTHIER-VILLARS pr. s. ch.

MM. ABELANET (R.)
BUSSER (F.)
CHOMETTE (G.)
GOUYGOU (Ch.), m. conf.
NEZELOFF (Ch.)
ORCEL (L.)
PAILLAS (J.)

Anesthésiologie

KERN (E.)
VOURCH (G.)

Bactériologie

MM. BARBIER (P.)
CHRISTOL (D.)
LE MINOR (L.)
TOURNIER (P.)

Biochimie médicale

MM. BAULIEU Et. m. conf.
BOURILLON (R.)
CARTIER (P.)
DREYFUS (J.-Cl.)
GONNARD (P.)
KRUH (J.)
JEROME (H.)

Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports

M. PLAS (F.)

Carcinologie

MM. BOIRON (M.)
DENOIX (P.)
MATHE (G.)
SELIGMANN (M.)

Dermato-Syphiligraphie

MM. CIVATTE (J.)
DUPERRAT (B.)

Electro-Radiologie

M. LEDOUX-LEBARDE (G.)

Hématologie

MM. BESSIS (M.)
BILSKI-PASQUIER (G.)
DAUSSET (J.)
DUHAMEL (G.)

Histologie

MM. COUJARD (R.), pr. s. ch.
MAROIS (M.)
RACADOT (J.)

Hydrologie

MM. BESANÇON (F.)
CORNET (A.)

Hygiène

MM. BOYER (J.), pr. s. ch.
BLANCHER (G.)
CORRE-HURST (M^{me} L.)
SAPIN-JALOUSTRE (H.)

Maladies infectieuses

MM. BASTIN (R.)
DUPONT (V.)

Médecine légale

MM. DEROBERT (L.), pr. s. ch.
FOURNIER (E.)
GUENIOT (M.)
HADENGUE (A.)

Médecine du travail

M. ALBAHARY (C.)

Neuro-chirurgie

M. PERTUISET (B.)

Obstétrique

MM. GRANJON (A.)
HERVET (E.)
LE LORIER (G.)
LEVY (J.)
MORIN (P.)
MUSSET (R.)
ROBEY (M.)
SENEZE (J.)
SUREAU (C.)
THOYER-ROZAT (J.)

Ophthalmologie

MM. BRÉGEAT (P.)
DUBOIS (A.)
SARAUX (H.)

Orthopédie

MM. JUDET (R.)
MEARY (R.)
POSTEL (M.)
RAMADIER (J.)

Oto-rhino-Laryngologie

MM. DEBAIN (J.)
PIALOUX (P.)

Parasitologie

MM. GOLVAN (Y.)
LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale

MM. BARCAT (J.)
BINET (J.-P.)
CAUCHOIX (J.)
CERBONNET (G.)
CHATELIN (C.-L.)
DUBOST (Ch.)
DUBOST (Cl.)
FAUREL (J.)
FLABEAU (F.)
GARBAY (M.)
GARNIER (H.)
GAUDART d'ALLAINES (Cl. de)
GERMAIN (A.)
LATASTE (J.)
LEVEQUE (B.)
LOYGUE (J.)
MERCADIER (M.)
NATALI (J.)
PELLERIN (D.)
PERROTIN (J.)
ROBERT (H.)
THOMERET (G.)

Pathologie exotique

M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale

MM. BENHAMOU (J.-P.)

BERTHAUX (P.)

BOIVIN (P.)

CROSNIER (J.)

HARTMANN (L.)

LÆPER (J.)

MAURICE (J.)

MIKOL (Cl.)

RICHET (G.)

Pathologie médicale

MM. AUSSANNAIRE (M.)

BOUVIER (J.)

BOUVRAIN (Y.)

BRICAIRE (H.)

BRISAUD (H.)

BROCARD (H.)

BUGE (A.)

CATINAT (J.)

CHRÉTIEN (J.)

COBLENTZ (B.)

CONTAMIN (F.)

COURY (C.)

ÉTIENNE (J.-P.)

FREZAL (J.)

FRITEL (D.)

HENNEQUET (A.)

HIMBERT (J.)

HOUSSET (E.)

LAROCHE (Cl.)

LESOBRE (R.)

MACREZ (C.)

MOREAU (L.)

NICK (J.)

ROYER (P.)

TOURNEUR (R.)

WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-Puériculture

MM. JOSEPH (R.)

LAFOURCADE (J.)

LEPERCQ (G.)

MANDE (R.)

MOZZICONACCI (P.)

POLONOVSKI (C.)

ROSSIER (A.)

VIALATTE (J.)

Pharmacologie

MM. BOISSIER (J.)

LECHAT (P.)

Physiologie

MM. BARRES (G.)

DEJOURS (P.)

DURAND (J.)

GIRARD m. conf.

HUGELIN (A.)

SCHERRER (J.)

Physique médicale

MM. CHANTEUR (J.)

GOUGEROT (L.), m. conf. pr.
s. ch.

GREMY (F.), m. conf.

MILHAUD (G.)

PELLERIN (P.)

ROUCAYROL (J.-Cl.)

TUBIANA (M.) m. conf.

Pneumo-phthisiologie

MM. KREIS (B.)

MEYER (A.)

RENAULT (P.)

Psychiatrie

M. PICHOT (P.)

Psychiatrie infantile

MM. DENIKER (P.)

DUCHE (D.)

FLAVIGNY (H.)

LAPRESLE (J.)

Rhumatologie

M. DELBARRE (F.)

Stomatologie

MM. CERNEA (P.)

CHAPUT (M^{me} A.) m. c. agr.

GRELLET (M.)

Thérapeutique

MM. CHASSAGNE (P.)

LAMOTTE (M.)

MARCHE (J.)

Urologie

MM. AUVERT (J.)

MOULONGUET (A.)

QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Anatomie

M. DEBEYRE (J.)

Clinique chirurgicale

MM. ABOULKER (P.)

AMFLINE (A.), pr. s. ch.

VERNE (J.-M.)

Clinique médicale

MM. PERRAULT (M.)

RAMBERT (P.)

THIEFFRY (S.)

Clinique obstétricale

MM. GRASSET (J.)

MAYER (M.)

Clinique ophtalmologique

MM. DESVIGNES (P.)

OFFRET (G.)

Clinique oto-rhino-laryngologique

M. MADURO (R.)

Clinique pédiatrique et puériculture

M. LAPLANE (R.)

Clinique psychiatrique

M. BARUK (H.)

Clinique urologique

M. KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie MM. HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.
 Pathologie chirurgicale RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

MM. BOLTANSKI (E.)
 LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
 Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)
 Conservateur en Chef de la Bibliothèque ..
 Conservateur du Musée d'Histoire de la
 Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)
 Bibliothécaires { Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
 Mmes LAURENT (H.), LE NOIR
 (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, d'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND-MÈRE,

A MA MÈRE,

A MON PÈRE, LE DOCTEUR LOUIS PAGÈS,

A MA SŒUR MARYSE, Externe des Hôpitaux de Paris

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR CLAUDE OLIVIER,

Professeur de Clinique Chirurgicale

à la Faculté,

Chirurgien de l'Hôpital Tenon

Membre de l'Académie de Chirurgie

*« En hommage de ma reconnaissance
pour l'enseignement qu'il m'a donné
et pour l'honneur qu'il m'a fait en
acceptant la présidence de cette thèse. »*

A MON MAÎTRE,

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNARD DUHAMEL,
Chirurgien du Centre Hospitalier de Saint-Denis
Chevalier de la Légion d'honneur

*« Je lui dois l'essentiel de ce travail
et les plus riches de mes connaissances.
Qu'il trouve ici l'expression de ma
gratitude, de ma profonde admiration
et de mon fidèle attachement. »*

A MES MAÎTRES DE L'EXTERNAT ET DE L'INTERNAT

DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

ET DE LA RÉGION DE PARIS

Externat

M. le Docteur G. SEILLÉ

M. le Professeur A. LEMAIRE

M. le Professeur Agrégé J. CATINAT

M. le Professeur R. DEGOS

M. le Professeur Cl. OLIVIER

M. le Professeur A. AUBIN

M. le Docteur J. MOUSSOIR

Internat

M. le Docteur P. VERNIER

M. le Docteur G. Cl. SIMON

M. le Professeur Agrégé B. DUHAMEL

M. le Docteur P. MONOD-BROCA

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MM. LES PROFESSEURS AGRÉGÉS J. LOEPER, E. HOUSSET,
J. DEBRAY, J.-J. DEBAIN, M. GUENIOT.

A MM. LES DOCTEURS CHEVILLOTTE, CASASSUS, PERIN,
DELORT, DELZANT, GARNIER, ET. LORTAT-JACOB,
CARTEAUD, ALPERINE, RETTORI.

A M^{me} LE DOCTEUR P. METAIRIE-SIMON, MM. LES DOCTEURS
P. FALISE, J. GUIGNARD, CH. DE GROOTE, P. TESTAS
qui ont guidé mes débuts en chirurgie.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ

A MES MAITRES DE L'INSTITUT MÉDICO-LÉGAL

A MES PREMIERS MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DES
HOPITAUX DE LYON

A MES CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

A MES COLLÈGUES DE L'EXTERNAT

A MES COLLÈGUES DE L'INTERNAT DES HOPITAUX DE LA RÉGION
DE PARIS

Les schémas qui illustrent ce travail sont dus au talent de mon collègue Pierre HAEGEL. Qu'il reçoive, avec mes remerciements, le gage de mon amitié forgée dans le service du Professeur Agrégé B. Duhamel.

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Les formes coliques étendues de la Maladie de Hirshsprung constituent une cause trop souvent méconnue d'occlusion chez le nouveau-né et le nourrisson.

Habituellement considérées comme une variété exceptionnelle de la « dystonie aganglionnaire », elles sont, en réalité, beaucoup moins rares qu'on ne le pense communément. Les progrès acquis ces dernières années dans la connaissance de leurs signes cliniques et radiologiques ont multiplié le nombre, autrefois infime, des cas reconnus, et les statistiques récentes font apparaître une proportion notable de formes longues.

L'intérêt pratique de leur étude serait limité si les progrès de la chirurgie n'avaient mis l'accent sur les possibilités de survie de ces nouveaux-nés et de ces nourrissons autrefois toujours condamnés. Les opérations mises au point, à la lumière des conceptions physiopathologiques nouvelles, par O. Swenson et par B. Duhamel, ont pu être adaptées, moyennant quelques modifications techniques, au traitement de ces formes longues, et effectuées plusieurs fois avec succès. Il est concevable qu'une meilleure connaissance des indications thérapeutiques, simplifiant et limitant les temps opératoires, ne fera qu'augmenter le nombre des réussites.

Ayant eu, au cours de notre année d'internat dans le service du Pr. Agr. B. Duhamel, l'occasion d'observer plusieurs petits malades atteints de cette affection, nous nous sommes proposé, sur son conseil, d'étudier, à partir de ses observations personnelles et de celles que nous avons pu retrouver dans la littérature, les éléments du diagnostic et les indications thérapeutiques des formes coliques totales et subtotaux de la maladie de Hirschsprung.

HISTORIQUE

— En 1888, Hirschsprung publie les deux premières observations de la maladie qui porte son nom et donne la description princeps du « Megacolon congénital ».

— Jusqu'en 1946, malgré de nombreux travaux anatomopathologiques, qui, depuis le début du siècle, avaient déjà souligné l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus d'Auerbach et de Meissner de l'intestin de ces malades (1), la maladie de Hirschsprung restait définie par la notion de mégacôlon et il était impossible dans ces conditions, d'y rattacher les formes longues. C'est ainsi que Perrot et Danon, rapportant en 1935 le premier cas mondial de forme colique totale, arrivent à la conclusion qu'il ne s'agit pas d'une maladie de Hirschsprung, bien qu'ils aient parfaitement reconnu le mécanisme de l'occlusion.

— En 1946, Ehrenpreis (de Stockholm) démontre de façon formelle, sur des critères cliniques et radiologiques, que la dilatation de l'anse sigmoïde n'était qu'un phénomène secondaire, conséquence du trouble fonctionnel sous-jacent. Ainsi se fait jour la conception physio-pathologique moderne de la maladie de Hirschsprung.

— En 1948, Zueler et Wilson précisent cette notion avec le secours de l'expérimentation. Chez un malade porteur d'une colostomie gauche faite sur la fin d'un côlon iliaque mégacolique, alors que le côlon sigmoïde était de calibre normal, ils enregistrent, au moyen de ballonnets introduits dans les deux bouts de la colostomie et reliés à des manomètres enregistreurs, les pressions à l'intérieur de l'intestin. Ils constatent que le côlon iliaque dilaté est le siège de variations de pression traduisant un péristaltisme normal, tandis que le segment inférieur, sigmoïdien, non dilaté, ne présente aucune variation de pression. C'est donc le segment intestinal sous-jacent à la dilatation qui est malade : apéristaltique. Les données cliniques sont d'ailleurs concordantes : le malade qui avait été guéri

(1) Tittel (1901), Brentano (1904), Dalla Valle (1920), Ishikawa (1923), Cameron (1928), Amorim (1933), Etzel (1935), Perrot et Danon (1935).

de son occlusion par cette colostomie va faire une récédive d'occlusion après fermeture de la colostomie.

Ces mêmes auteurs montrent également la relation précise existant entre la disparition des mouvements péristaltiques et l'absence des cellules ganglionnaires des plexus myentériques dans le segment sous-jacent à la dilatation.

Se basant sur ces données nouvelles, Zueler et Wilson pouvaient, dès 1948, rattacher à la maladie de Hirschsprung les formes étendues de la dystonie aganglionnaire dont ils publient 9 cas.

— Parallèlement, Withouse et Kernohan, puis Bod'ian précisent la description des lésions anatomo-pathologiques.

— C'est encore en 1948 que Swenson et Bill, mettant à profit les données physiopathologiques nouvelles, proposent et réalisent avec un pourcentage important de succès la recto-sigmoïdectomie avec conservation du sphincter, opération qui transforma le pronostic jusque là extrêmement sévère de la maladie de Hirschsprung.

— En 1955, Swenson et Fisher adaptent la technique précédente au traitement des formes à long segment aganglionnaire et obtiennent 3 guérisons. Mais la résection, ici fort étendue, et beaucoup plus choquante encore que dans la forme banale, ne peut se concevoir que chez l'enfant d'un certain âge et nécessite, dans un premier temps, une dérivation : colostomie à un niveau variable ou iléostomie cutanée, qui ne sont pas sans inconvénients.

— En 1956, B. Duhamel propose une nouvelle opération pour le traitement de la maladie de Hirschsprung : l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon fonctionnel. Cette opération, rapide et peu choquante, qui réalisait déjà dans la maladie de Hirschsprung typique un progrès certain, présente dans les formes longues l'énorme avantage de ne nécessiter ni résection ni dissection étendue, et de pouvoir, comme nous le verrons au cours de ce travail être réalisée d'emblée sans dérivation externe préalable, chez le nouveau-né et le nourrisson.

GÉNÉRALITÉS

Nous avons limité notre travail à l'étude des formes coliques totales et subtotaux de la maladie de Hirschsprung.

Avant d'aborder cette étude, nous rappellerons brièvement, dans ce chapitre préliminaire, le schéma anatomo-pathologique et physio-pathologique actuel de la maladie et nous situerons ces formes longues par rapport aux autres formes de Hirschsprung.

La conception actuelle de la maladie de Hirschsprung découle des travaux d'Ehrenpreis, Zueler et Wilson, Swenson, Bodian. Le segment dilaté (mégacôlon) n'est qu'un aspect évolutif de la maladie, une rétrodilatation, résultat de la lutte contre l'obstacle fonctionnel sous-jacent. Macroscopiquement et microscopiquement il ne présente que des anomalies non spécifiques liées à la dilatation et à l'hypertrophie de la musculuse. L'innervation autonome y est normale et même parfois plus dense que normalement.

Le segment étroit sous-jacent, normal macroscopiquement, est le siège de l'agénésie ganglionnaire. Dans un intestin normal, l'examen microscopique montre la présence de micro-ganglions formés de cellules nerveuses, les unes grandes et multipolaires, les autres petites et bipolaires, et de complexes fibrillaires. Ces éléments forment le plexus myentérique d'Auerbach, situé entre les deux couches musculaires, et le plexus sous-muqueux de Meissner, entre musculaire interne et muscularis muccsae. Ils ont sous leur dépendance la motricité et la sensibilité intestinale intrinsèques. Dans la maladie de Hirschsprung, ces plexus sont absents et sont remplacés par de volumineux troncs amyéliniques.

Entre segment dilaté et segment étroit, une zone intermédiaire, courte (2 cm) dans les formes recto-sigmoïdiennes, contient des cellules ganglionnaires en petit nombre. On y constate parfois des petites tumeurs de type schwannien.

Ce schéma anatomo-pathologique explique les modalités de l'évolution clinique : dans les formes recto-sigmoïdiennes, qui sont les plus fréquentes et les mieux connues, l'agénésie ganglionnaire s'étend du sphincter interne à la région recto-sigmoïdienne. Il en résulte une achalasie de tout le segment aganglionnaire et une hyperactivité péristaltique en amont. Si

celle-ci est suffisante pour que le bol fécal, au besoin aidé par un traitement mécanique, puisse être, au moins en partie, évacué, la maladie évolue vers le mégacôlon classique. Si au contraire, l'hyperactivité du segment sus-jacent est insuffisante pour que le bol fécal puisse franchir l'obstacle fonctionnel, l'évolution se fait, dès les premiers jours ou les premiers mois de la vie, vers des accidents graves : occlusion ou péritonite.

De cette conception découle la sanction thérapeutique : le seul traitement définitif logique est d'abaisser à l'anus l'intestin fonctionnel, en sachant toutefois conserver ce qu'il faut de muqueuse rectale, dont on sait le rôle capital, comme zone réflexogène, dans le mécanisme de la défécation.

Parmi les formes coliques étendues de la maladie de Hirschsprung, où le segment aganglionnaire s'étend au delà de la région recto-sigmoïdienne, il est des formes qui, sur le plan clinique, ne représentent pas de grandes différences par rapport à la forme typique et peuvent évoluer comme elle, soit vers des accidents précoces, soit vers un mégacôlon relativement toléré. Il existe, dans la littérature, plusieurs cas publiés de formes atteignant ou dépassant l'angle splénique ayant abouti à la forme classique de la deuxième enfance. Bourdeix et coll. ont même publié un cas où le segment aganglionnaire s'étendait sur le sigmoïde entier et où l'évolution fut tolérée jusqu'à l'âge adulte. Le traitement de ces formes étendues à moins de la moitié du côlon pose d'ailleurs peu de problèmes particuliers, si l'on considère que l'abaissement de l'angle gauche est souvent nécessaire pour le traitement de certaines formes sigmoïdiennes. Ces formes sont hors de notre sujet. Il en est tout autrement des *formes étendues à plus de la moitié du côlon*. Celles-ci ne sont jamais « tolérées » jusqu'à la deuxième enfance et se compliquent obligatoirement d'accidents précoces constamment mortels en l'absence d'un traitement actif.

Ces formes *coliques totales et subtotales* ont donc un pronostic très différent des formes recto-sigmoïdiennes et des formes dépassant peu le recto-sigmoïde. Elles méritent une place toute particulière dans le cadre des formes anatomocliniques de la maladie de Hirschsprung.

L'étendue du segment colique non fonctionnel ne se superpose à aucune disposition anatomique, qu'il s'agisse de la morphologie viscérale, de sa vascularisation, de son innervation. Peut-être a-t-on pu dans certains cas, établir une correspondance embryologique, mais cela n'est pas prouvé et il est

hors de notre propos, dans cette étude uniquement clinique et thérapeutique, d'envisager les problèmes pathogéniques. Quoiqu'il en soit, la disposition topographique des anomalies microscopiques est, dans ces formes longues, particulièrement anarchique, si bien que toute classification topographique précise serait vaine. Nous nous bornerons donc à diviser ces formes en deux grands groupes : les formes coliques totales et les formes coliques sub-totales.

1° *Les formes coliques totales* sont celles où le côlon entier n'est pas fonctionnel. Mais ceci doit être entendu au sens large et nous ferons entrer dans cette catégorie les cas où l'agénésie ganglionnaire déborde quelque peu sur le termino-iléon, de même que ceux où elle respecte le caecum, ou un très court segment de côlon ascendant. Car les critères sur lesquels se base leur individualisation sont essentiellement cliniques et thérapeutiques. Cliniquement, elles se distinguent des autres formes parce qu'elles réalisent un tableau d'occlusion fonctionnelle de la fin du grêle et non du côlon ; au point de vue thérapeutique, l'impossibilité de conserver un segment colique et l'obligation d'abaisser l'iléon les range dans un cadre très particulier.

2° *Les formes coliques sub-totales* sont celles où le côlon non fonctionnel s'étend de l'anus jusqu'au delà du milieu du côlon transverse, mais où un segment appréciable de côlon droit est respecté. Sur le plan symptomatique, et surtout radiologique, ces formes se rapprochent, au siège près de la rétro-dilatation, des formes habituelles. Mais leur gravité évolutive les fait ranger dans le même cadre que les formes coliques totales. Leur traitement se distingue par la possibilité de conserver un court segment du côlon droit moyennant l'artifice technique de sa bascule.

Bien individualisées quant à leur évolution clinique et à leurs modalités thérapeutiques, ces formes coliques étendues de la maladie de Hirschsprung offrent encore, pour ce qui est de l'anatomie pathologique microscopique, d'intéressantes particularités. La disposition du segment aganglionnaire ne répond que très rarement au schéma habituel, et il est intéressant de remarquer, à côté de rares côlons aganglionnaires vrais, l'existence de très nombreuses formes histologiquement atypiques. Ces anomalies, fréquentes et diverses, sur lesquelles nous reviendrons, ne sont pas sans conséquences. Tout d'abord, sur le plan pratique, elles restreignent considérablement l'intérêt de la biopsie comme procédé de diagnostic. Et à un autre point

de vue, elles peuvent amener à repenser la conception physiopathologique de la maladie, qui n'est peut-être pas aussi simple que le voudrait le schéma ci-dessus exposé, devenu classique.

Reste à considérer, pour clore ce chapitre liminaire, la *fréquence relative des formes longues* par rapport aux autres formes de maladie de Hirschsprung.

Pour un grand nombre de chirurgiens et de pédiatres, « Maladie de Hirschsprung » sous-entend en pratique « Topographie recto-sigmoïdienne », et les formes longues sont considérées comme exceptionnelles.

Cette notion paraît justifiée si l'on se réfère à la *statistique de Bodian* établie en 1951 sur 94 cas de maladie de Hirschsprung confirmés histologiquement.

Cet auteur distingue quatre types topographiques :

Type	Segment aganglionnaire atteignant	Nombre de cas	%
I	la région recto-sigmoïdienne	82	87,2
II	un long segment colique		
	a) jusqu'à l'angle splénique	5	5,3
	b) jusqu'à l'angle hépatique	1	0,6
	c) côlon entier	2	2,12
III	un segment intermédiaire de côlon, mais respectant le segment distal.		
	a) le sigmoïde	3	3,2
	b) le côlon ascendant	1	0,6
IV	Tout le côlon et tout le grêle jusqu'à l'angle duodeno-jejunal	1	0,6

Ces données sont admises par de nombreux auteurs comme Mokrohisky et Keefer (1955), Swenson qui, en 1957, sur 200 observations personnelles de maladie de Hirschsprung, ne signale que « de rares cas » étendus au delà du sigmoïde, Howard et Mac Burney qui, en 1958, n'en retrouvent que huit cas dans la littérature, ce qui, d'ailleurs, pour cette date, mériterait d'être vérifié.

En réalité, les statistiques postérieures à celle de Bodian font une place beaucoup plus importante aux formes étendues.

Bill et Creighton, dans leur statistique, portant sur 24 cas, arrêtée en 1957, dénombrent

Segment aganglionnaire	Nombre de cas	%
Rectum seul	3	12,5
Recto-sigmoïdien typique	11	45,8
Sigmoïde en entier	6	25
Angle splénique	1	4,1
Angle hépatique	1	4,1
Côlon entier	2	8,2

Riker en 1957 également, relève sur 51 cas :

Segment aganglionnaire	Nombre de cas	%
Forme typique recto-sigmoïdienne	29	56,8
Atteignant l'angle splénique	6	11,7
Le milieu du côlon transverse	10	19,6
Côlon entier	3	5,8
Côlon entier + termino-ileon	1	1,9
Angle duodeno-jejunal	2	3,8

Sieber et Girdany (1957) comptent, pour 30 cas :

Segment aganglionnaire	Nombre de cas	%
Forme typique recto-sigmoïdienne	22	73,3
Atteignant le côlon transverse	6	20
Côlon entier	2	6,6

Louw (1961), observe pour 15 cas entre Septembre 1960 et août 1961 :

	Nombre de cas	%
Forme typique recto-sigmoïdienne	7	46,6
Atteignant le milieu du côlon descendant	4	26,6
Côlon gauche entier	3	20
Côlon entier	1	6,6

Ainsi, les formes étendues au delà du milieu du côlon transverse représentent suivant ces auteurs de 12,3 % à 27,3 % des cas, ce qui est très loin du chiffre de 3,18 % donné en 1961 par Bodian.

L'apparente contradiction de ces chiffres s'explique en fait aisément si l'on tient compte de la connaissance relativement récente des formes longues. La statistique de B. Duhamel, portant sur 63 cas, établie chronologiquement pour expliquer cette apparente contradiction fait apparaître, avant 1955, une proportion de 2,3 % de formes coliques totales et sub-totales, chiffre comparable à celui de Bodian, et après 1955 une proportion de 20 % ; chiffre comparable aux autres statistiques récentes.

	Avant 1950 **	1950 1955	1956 1961 ***	Totaux
Formes dépassant le milieu du côlon transverse :				
— Coliques totales	1 / 1	6	3 / 4	4 / 5
— Coliques subtotales ..	0 / 1	6	1 / 4	1 / 5
Formes longues ne dépassant pas le milieu du côlon transverse et atteignant :				
— l'angle gauche	1 / 1	1 / 1	0 / 1	2 / 2
— le milieu	0 / 4	0 / 3	1 / 2	1 / 9
— côlon descendant ...	0 / 3	0 / 2	1 / 1	1 / 6
— le sigmoïde entier ..	3 / 3	2 / 2	1 / 1	6 / 6
Formes typiques recto-sigmoïdiennes	13	18	9	40
Formes basses :				
— rectales	3 / 3	1 / 1	3 / 5	7 / 9
— anales *	0 / 3	0 / 1	2 / 5	2 / 9
TOTAUX	21	22	20	63

* Les formes anales sont de connaissance très récente (1961) et on ne s'étonnera pas de ne les voir mentionner que dans le 3^e groupe.

** Nous avons connu et expérimenté les nouveaux procédés de diagnostic à partir du début 1950.

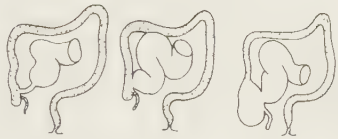
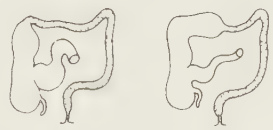
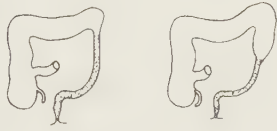
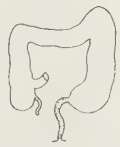
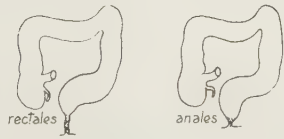
*** Depuis le début des travaux de B. Duhamel sur le diagnostic et le traitement précoce du megacôlon congénital.

Proportion des formes coliques totales et sub-totales par rapport à l'ensemble

avant 1950	1* / 21 = 4,7 %	avant 1955	1 / 43 = 2,3 %
1950-1955	0 / 22 = 0 %		
1956-1961	4 / 20 = 20 %	depuis 1956	3 / 20 = 15 %
Total	5 / 63 = 7,9 %		

* Il faut remarquer que le seul cas de forme longue observé avant 1956 (obs. n° 1) est un diagnostic porté *a posteriori* par l'étude du dossier clinique radiologique et anatomique.

Le tableau suivant résume les proportions relatives des diverses formes topographiques suivant les auteurs.

		FORMES COLIQUES TOTALES	
BODIAN	2,12 %	DUHAMEL	avant 1956
BILL	8,2 %		2,32 %
RIKER	7,7 %		depuis 1956
SIEBER	6,6 %		15 %
LOUW	6,6 %		
		FORMES COLIQUES SUB-TOTALES	
BODIAN	1,06 %	DUHAMEL	avant 1956
BILL	4,1 %		0
RIKER	19,6 %		depuis 1956
SIEBER	20 % (?)		5 %
LOUW	20 %		
		FORMES LONGUES <i>n'atteignant pas le côlon droit</i>	
BODIAN	5,3 %	DUHAMEL	avant 1956
BILL	29 %		16,2 %
RIKER	11,7 %		depuis 1956
SIEBER	-		10 %
LOUW	26,6 %		
		FORME TYPIQUE RECTO-SIGMOIDIENNE	
BODIAN	87,2 %	DUHAMEL	avant 1956
BILL	45,8 %		71,6 %
RIKER	56,8 %		depuis 1956
SIEBER	73,3 %		45 %
LOUW	46,6 %		
		FORMES BASSES	
BODIAN	-	DUHAMEL	avant 1956
BILL	12,6 %		9,3 %
RIKER	-		depuis 1956
SIEBER	-		25 %
LOUW	-		

ÉTUDE CLINIQUE
ET RADIOLOGIQUE

FORMES COLIQUES TOTALES

Nous avons pu analyser pour l'étude de ces formes :

— 4 observations personnelles du Pr. Agr. Duhamel que nous reproduisons ci-dessous.

— 23 observations publiées dans la littérature, que l'on trouvera, résumées, à la fin de ce travail.

Au total, notre analyse porte sur 27 cas de maladie de Hirschsprung colique totale.

OBSERVATION N° 1 (Pr. Leveuf, Dr Staub, Dr B. Duhamel), *inédite* .

P... Jean-Marie, est admis à l'Hôpital des Enfants malades à l'âge de 5 mois 1/2. Enfant né à terme, accouchement normal, poids à la naissance : 3 670 g. Aucun antécédent familial. Emission du meconium 36 heures après la naissance.

A la 6^e semaine, s'installe une *constipation chronique*, cédant aux laxatifs.

Jusqu'à 4 mois, aucun autre symptôme n'apparaît et l'enfant nourri au sein, prend du poids régulièrement.

A 4 mois, la constipation s'accroît, devient rebelle aux laxatifs et des *vomissements* surviennent.

L'enfant est alors mis au lait de vache. Les vomissements cessent, mais la *constipation augmente* et les selles deviennent très dures. Le poids ne s'accroît plus que de 80 à 100 g par semaine.

A 5 mois, après une rémission, la constipation réapparaît et fait bientôt place à un véritable état *subocclusif* avec importante distension abdominale et perte de poids. Les selles, espacées de plusieurs jours, sont très petites et dures.

Le 25 octobre 1946, l'enfant, âgé de 5 mois 1/2, entre à l'Hôpital des Enfants malades. Il n'a pas eu de selles depuis 8 jours. L'abdomen est le siège d'un énorme météorisme avec ondulations péristaltiques. Le toucher rectal ne ramène pas de sang. 38°5.

Une radiographie d'abdomen sans préparation montre une énorme distension gazeuse de l'intestin avec de multiples anses dilatées en arceau et des niveaux liquides.

Le lavement baryté, suivi en scopie, ne montre pas d'image d'invagination.

A la *laparatomie*, faite d'urgence (Dr Staub), le grêle apparaît très distendu, le côlon très peu. Quatre gros fécalômes sont découverts dans le sigmoïde et écrasés à travers la paroi. Fermeture.

Dans les suites, les lavements répétés permettent, au début, d'évacuer l'intestin, mais deviennent vite inefficaces et l'on doit réintervenir au 5^e jour. On fait alors une *iléostomie* sur une des dernières anses grêles.

L'enfant meurt 4 jours plus tard d'éviscération.

Cette observation date de 1946. Dès cette époque, le Pr. Leveuf avait évoqué la possibilité d'une maladie de Hirschsprung colique totale. Mais on ne pouvait en avoir, à cette date, la confirmation histologique.

OBSERVATION N° 2 (Pr. Agr. B. Duhamel), *inédite*.

P... Jean-Marc, âgé de 2 mois, est adressé au Dr Duhamel par la consultation de médecine de l'Hôpital des Enfants malades (Dr Mande) le 24 mai 1956.

Aucun antécédent familial, gravidique ou obstétrical. Poids à la naissance : 4 070 g.

Il n'y a pas eu d'émission spontanée de méconium et ce n'est qu'au bout de 48 heures, et après lavement, que l'on a pu obtenir l'évacuation de l'intestin. Il s'agissait d'ailleurs de matières blanchâtres, très dures, et non de méconium véritable.

Pendant les 3 premières semaines, l'enfant est nourri au sein. Il est *constipé*. Les selles sont très dures et brunes, parfois noires, sanglantes semble-t-il.

Puis l'enfant est passé à l'allaitement mixte. La constipation persiste. Les selles ne sont émises qu'après mise en place d'un suppositoire ou du thermomètre. Différents traitements médicaux sont prescrits sans succès. L'atropine semble avoir été efficace une fois.

Le 16 mai : *occlusion complète* qui cède au lavement.

Le 22 mai, le Pr. Agr. Duhamel voit l'enfant et note :

— Etat général médiocre. Poids 4 610 g.

— Côlon bourré de billes fécales.

— Au toucher rectal, pas d'obstacle, mais rectum bourré de billes fécales qui avaient donné à un examen précédent l'impression d'un diaphragme rectal.

Le lavement baryté (Dr Sauvegrain 29 mai) pénètre avec difficulté et il est nécessaire d'augmenter la pression. Le côlon est très encombré, très long, et le caecum n'est pas atteint. Aucun rétrécissement type Hirschsprung n'est visible. En position verticale, il existe un groupe d'anses aériques correspondant soit à l'angle droit, soit au grêle.

Le 1^{er} juin, l'enfant est hospitalisé en médecine (Dr Royer). Malgré les lavements évacuateurs, *l'état s'aggrave rapidement*. Altération du faciès, pâleur grisâtre, anémie et déshydratation, refroidissement des extrémités.

Une réanimation énergique parvient à rétablir quelque peu l'état général, mais *l'abdomen reste dur* et très météorisé.

De nouvelles radiographies, prises le 4 juin, 6 jours après le lavement baryté, montrent la *persistance d'un moule colique baryté*. Sur le grêle, importante distension hydro-aérique, signant l'occlusion. « Tout se passe comme si le côlon, non distendu,

moulait un matériel solide qui ne peut progresser ».

Le Pr Royer émet l'hypothèse d'une fibrose pancréatique ou d'un rétrécissement congénital du rectum.

Le Pr Debré penche pour le rétrécissement et demande une rectoscopie que l'état de l'enfant ne permettra pas d'effectuer.

Le Pr. Ag. Duhamel, qui revoit l'enfant le 7 juin ne pense pas qu'il puisse s'agir d'un rétrécissement et émet l'hypothèse d'une maladie de Hirschsprung colique totale. Il propose de pratiquer une caecostomie et d'en profiter pour faire une biopsie colique.

Intervention le 8 juin.

Incision iliaque droite.

Réaction péritonéale (sérosité louche, inodore, et fausses membranes).

Le côlon, contenant des petits fécalômes durs comme de la pierre, est fixé en arrière par une inflammation du mésocôlon qui est truffé de gros ganglions. On ne peut l'extérioriser.

Le grêle terminal est dilaté, épaissi, d'aspect mégacolique.

Ileostomie sur baguette sur la dernière anse iléale.

Les suites opératoires se compliquent dès les premières heures ; hypothermie et syndrome toxique. Après une amélioration survient le 12^e jour une complication pulmonaire (opacité à la radio de tout le poumon droit) à laquelle l'enfant succombe le 22 juin.

Sur la radio de thorax, prise large, on constate que le côlon est encore imprégné de baryte 23 jours après le lavement baryté.

L'examen histologique de la biopsie et de la pièce d'autopsie (Pr. Ag. Nezelof) montre l'absence de cellules ganglionnaires sur toute l'étendue du côlon confirmant le diagnostic de maladie de Hirschsprung colique totale. En revanche, les cellules nerveuses ont été retrouvées en grand nombre sur l'intestin grêle et l'estomac.

Cette observation est donc un maladie de Hirschsprung histologiquement typique.

OBSERVATION N° 3 (Pr. Agr. B. Duhamel et Dr G. Sée),
 inédite.

G... Patrick, âgé de 1 mois et 24 jours, entre dans le service du Pr. Agr. Duhamel le 25 mars 1961, adressé par le Dr Sée, chef du service de Pédiatrie du Centre hospitalier de Saint-Denis.

Né le 1^{er} février 1961, prématuré (7 mois). Aucun antécédent familial, gravidique ou obstétrical n'a été retrouvé. Poids à la naissance : 2 660 g. Pas de notion sur l'émission du méconium.

Des vomissements sont survenus depuis la naissance. Les selles sont normales. Allaitement mixte jusqu'au 12 mars, puis plusieurs laits artificiels sont essayés.

Les vomissements se sont calmés de façon transitoire, puis, à partir du 19 mars, se constitue progressivement un *syndrome subocclusif*.

— vomissements recrudescent ;

— constipation marquée (pas de selles pendant 3 jours) ;

- distension abdominale tympanique, douloureuse au palper ;
- au toucher rectal, rectum vide, sans signe anormal.

Le 21 mars, un *transit baryté* va montrer un œsophage distendu, une plicature gastrique, l'absence de hernie diaphragmatique et de sténose pylorique.

Le lendemain, le cliché de contrôle montre que la baryte a atteint le côlon. Celui-ci n'est pas distendu, le grêle, siège d'une distension gazeuse modérée, contient un peu de baryte.

Pendant les quatre jours qui suivent, les clichés de contrôle répétés montrent la rétention de la baryte dans un côlon de calibre normal.

Parallèlement, le syndrome occlusif clinique s'aggrave. La distension abdominale est inquiétante, l'état général alarmant.

Le 26 mars, un dernier cliché de contrôle révèle, outre la rétention barytée colique persistante, l'apparition, sur le grêle à présent très dilaté, d'images hydro-aériques avec niveaux liquides.

Devant ces signes manifestes d'occlusion basse du grêle, associés à la rétention de la baryte dans un côlon de calibre normal, on porte le diagnostic de maladie de Hirschsprung colique totale. L'intensité de la distension abdominale et la sévérité de l'état général (malgré la réanimation) font reculer devant une laparotomie, et l'on se borne, dans l'immédiat à pratiquer une *caecostomie de sauvetage* par une courte incision iliaque droite.

Un fragment de caecum est prélevé pour examen anatomo-pathologique mais la réponse est difficile à interpréter : il n'a été constaté aucune cellule ganglionnaire, mais le fragment examiné n'intéressait pas la musculuse, si bien qu'on ne peut conclure à l'absence de plexus d'Auerbach.

Les suites opératoires, troublées au début par l'importance de la déshydratation et de la dénutrition, s'améliorent après un cap de quelques jours, grâce à une réanimation énergique.

Localement, la caecostomie fonctionne bien, donne un gros fécalome et des selles nombreuses, mais la perte liquidienne est intense. L'enfant la supporte d'ailleurs bien et la perfusion sera arrêtée le 24 avril, dans le service du Dr Sée où l'enfant est retourné depuis le 20^e jour post-opératoire.

Dès lors, l'état général est bon, l'appétit revenu, le ventre plat, la courbe de poids rapidement ascendante, les divers examens biologiques (numération, ionogramme) normaux.

Une infection intestinale à 127 BS est jugulée par les antibiotiques.

Le 13 mai, l'enfant, âgé de 3 mois 1/2, pesant 3500 g, en bon état général, entre à nouveau dans le service pour y subir le temps opératoire principal.

19 mai 1961 : *ABAISSEMENT RETRO-RECTAL et TRANS-ANAL de l'ILEON*. Laparotomie médiane sous et latéro-ombilicale. Section de l'iléon à 1 cm du caecum. Fermeture par un lin et deux bourses.

Préparation du méso de l'iléon terminal (on sacrifiera environ 10 cm de cet iléon).

Ouverture du meso-rectum sur son flanc droit (on repère facilement l'uretère). Clivage jusqu'au périnée au doigt.

Temps périnéal : ouverture de la paroi postérieure du canal anal quelques millimètres au-dessus de la marge.

Clivage entre sphincters externe et interne, qui retrouve immédiatement le clivage supérieur.

Abaissement de l'iléon. Mise en place de 2 pinces de Kocher réalisant l'affrontement iléo-anal. Suture iléo-anale postérieure à la soie. Péritonisation. Antibiotiques. Fermeture de la laparotomie.

Les suites opératoires sont excellentes. Les premières selles par l'anus surviennent le 5^e jour.

Les pinces de Kocher tombent le 6^e jour.

Le poids, descendu à 3 650 g après l'opération atteint 3 275 g au 10^e jour.

Au 15^e jour l'état est très satisfaisant et l'enfant retourne en médecine.

L'examen histologique de la fin de l'iléon prélevé en cours d'intervention montre à ce niveau une innervation autonome normale.

La caecostomie est refermée le 16 juin.

L'enfant est revu un mois plus tard. Le résultat fonctionnel est excellent. On note seulement un léger érythème fessier qui régressera par la suite.

Malgré ce succès thérapeutique, nous devons malheureusement, quelques mois plus tard, perdre ce malade.

Au mois de janvier 1962, l'enfant jusque-là bien portant, ayant pris du poids et se développant normalement, est hospitalisé dans le service du Pr. Agr. Bastin, à l'Hôpital Claude-Bernard pour une coqueluche grave avec quintes asphyxiantes et syndrome toxique. Vers la troisième semaine de son évolution apparaissent d'une part des signes neurologiques évoquant une encéphalite et d'autre part un météorisme abdominal avec images hydro-aériques à la radio.

L'enfant n'émet plus de selles, mais le toucher rectal ramène des matières. Un abcès apparaît sous la cicatrice de caecostomie dont l'incision crée une fistule du côlon exclu.

L'enfant est à nouveau admis dans le service du Pr. Agr. Dubamel. Le météorisme abdominal régresse sous aspiration et l'on décide de ne pas réintervenir d'autant que l'état général est très mauvais. En effet, le tableau d'encéphalite se confirme, la torpeur des premiers jours fait place à une véritable adynamie entrecoupée de crises convulsives. La réanimation pose en outre de grandes difficultés. Le dérapage d'une perfusion dans la veine sous-clavière au cours d'une quinte de toux a créé un petit pneumothorax et l'accès des veines sous-cutanées des membres est devenue impossible.

Le tableau s'aggrave progressivement et l'enfant meurt au cours d'une crise convulsive.

A l'autopsie, l'examen des viscères abdominaux montre, vers la fin du jejunum, plusieurs anses grêles agglutinées par quelques adhérences. Le jejunum sus-jacent est dilaté par rapport à l'intestin d'aval. L'occlusion était donc, au moins pour une part, mécanique et aurait réclamé, en d'autres conditions, la réintervention.

Le côlon exclu, prélevé en entier, contient des matières sèches et des fécalômes. Son calibre est un peu au-dessous de la normale. L'anastomose iléo-anale est de bonne qualité.

Trois fragments de côlon sont prélevés (côlon ascendant, côlon descendant et rectum) et adressés au Pr. Agr. Nezelof pour examen histologique. Nous transcrivons son compte rendu intégralement :

« L'étude histologique de ces fragments montre, sur tous, des plexus nerveux intra muraux. Ceux-ci sont particulièrement visibles au niveau des plexus d'Auerbach. Le prélèvement rectal et le prélèvement colique ascendant en sont particulièrement bien pourvus.

« En revanche, *dans le côlon descendant*, sans doute en raison d'une distension très importante, *les cellules nerveuses sont plus difficiles à voir*. Leur présence est néanmoins vraisemblable car il n'existe pas, à leur place les troncs amyéliniques nombreux que l'on voit si fréquemment dans la maladie de Hirschsprung.

« Je pense que sur cet examen histologique, le diagnostic de maladie de Hirschsprung peut être vraisemblablement écarté. »

Nous considérons cependant ce cas comme une authentique maladie de Hirschsprung. Il en comporte en effet les signes cliniques et radiologiques typiques. Nous reviendrons plus loin sur la fréquence des formes atypiques sur le plan anatomo-pathologique.

OBSERVATION N° 4 (Pr. Agr. B. Duhamel, Pr. Agr. M. Alison, Dr C. Ferry), *inédite* .

B... Française, 2 mois, est adressée dans le service par les Drs Ferry et Alison, de Dijon, pour OCCLUSION CHRONIQUE CONGÉNITALE, ayant déjà subi, sans succès, une iléo-transversostomie.

L'enfant est née le 13 août 1961. Aucun antécédent n'est retenu. Pas de notion sur l'émission méconiale.

L'histoire de la maladie débute par des vomissements apparus lors du passage de l'allaitement maternel à l'allaitement artificiel.

Le ballonnement abdominal est modéré.

L'état général est peu altéré, mais l'enfant ne prend pas de poids.

Un lavement baryté, effectué le 6 octobre ne montre pas d'obstacle sur le cadre colique qui s'injecte en totalité et dont le volume paraît normal.

Un transit baryté, fait 3 jours plus tard (9 octobre), montre une progression lente de l'index opaque et une dilatation importante des anses grêles jusqu'à la région iléocaecale. Très peu de baryte filtre à travers la valvule de Bauhin.

Notons en outre que sur ce cliché, fait 3 jours après le lavement

baryté, on ne constate pas de rétention massive de la baryte mais l'opacification récente par transit rend l'interprétation délicate.

Après réanimation par perfusions veineuses, le nourrisson est *opéré* le 12 octobre à Dijon par le Dr Ferry.

« Médiane à cheval sur l'ombilic.

« Grêle distendu avec contractions violentes jusqu'à 8 cm de la « valvule de Bauhin. Cette dernière anse, grosse comme le petit « doigt, a des parois très épaisses et immobiles. Les contractions « butent à ce niveau.

« Adénopathie mésentérique notable.

« Côlon apparemment normal.

« Iléotransversostomie en deux plans à la soie 00.

« Parois en 4 plans au Nylon gainé.

Les suites opératoires sont d'abord bonnes au point de vue général, mais les selles restent peu abondantes. Les vomissements persistent. L'alimentation est impossible. Un examen radioscopique de l'abdomen montre, le 19 octobre une distension aéro-liquide du grêle.

Le 20 octobre, le Dr Ferry adresse l'enfant au Pr. Agr. Duhamel pour investigations complémentaires.

A l'entrée dans le service :

L'état général est moyen et le nourrisson paraît avoir bien supporté le voyage Dijon-Paris par la route.

— Poids : 4 600 g.

— Température : 37°8.

— L'enfant, porteur d'une perfusion veineuse, semble en assez bon équilibre hydrique

— Les selles, qui n'ont jamais été normales, sont totalement absentes depuis trois jours.

— L'abdomen est distendu, météorisé, tendu, mais sans contraction.

— Le toucher rectal est normal.

Des radiographies de l'abdomen sans préparation, faites dès l'arrivée (20 octobre) montrent une importante distension hydro-aérique des anses grêles.

L'attention est attirée par quelques petites taches opaques traduisant vraisemblablement la rétention de traces de baryte.

Des coulées opaques entre les anses semblent traduire la présence de liquide dans la grande cavité.

Un lavement baryté est effectué quatre jours plus tard, l'enfant ayant été préparé par réanimation énergétique, aspiration gastrique, sonde rectale (qui ne ramène que très peu de matières) et antibiotiques.

Le lavement baryté (Dr Errera, 25 octobre 1961) progresse rapidement dans un côlon paraissant plus collabé que lors de l'examen précédent. On injecte, d'une part un caecum et un grêle terminal, d'autre part, au niveau de l'anastomose sur le transverse, un grêle très distendu de calibre 2 fois supérieur à celui du côlon.

La rétention de la baryte apparaîtra nettement sur les clichés de contrôle pris 6 heures, 24 heures et 48 heures plus tard (27 octobre), ce dernier délai permettant de l'affirmer avec certitude (Sauvegrain).

Parallèlement, l'état général et le syndrome occlusif s'aggravent : vomissements, météorisme accru, aucune selle. Déshydratation marquée malgré une réanimation des plus énergiques. Le 30 octobre 1961 : Iléostomie « de sauvetage » (1). Incision pararectale droite, haute de 5 cm environ. On repère l'iléotransversostomie et c'est à son niveau qu'est établie une iléostomie à la Witzel (2 plans de soie). Extrapéritonisation de la suture. La sonde de Pezzer ressort à l'angle supérieur de l'incision. Paroi : catgut + Donati Nylercé semi-total.

Les suites opératoires sont très difficiles dans les 4 premiers jours : état général très mauvais, déshydratation marquée malgré les perfusions, fonte musculaire et amaigrissement, vomissements répétés, rash érythémateux sur tout le corps. Localement, l'iléostomie donne peu de matières. Le 4^e jour déunion cutanée autour de l'iléostomie.

Passé ce cap l'état général s'améliore. Le 5 novembre (6^e jour) les vomissements cessent et l'enfant se réalimente. Des perfusions de sang sont faites chaque jour.

Localement l'iléostomie fonctionne bien mais la peau est le siège d'une irritation chimique importante. La distension abdominale a considérablement diminué. Le 13 novembre (14^e jour) l'état de l'enfant est très satisfaisant. La courbe de poids est remontée à 3 530 g. Le faciès est bien coloré, la peau ne prend plus le pli, la fonte musculaire diminue progressivement.

Mais la prise de poids reste faible et va même décroître les jours suivants malgré l'absence de vomissements et une alimentation abondante, tant l'enfant perd par son iléostomie.

Enfin, du 18 au 26 novembre, l'état s'améliore de façon spectaculaire. L'état général est parfait, sans la moindre marque de déshydratation. L'alimentation copieuse, le poids remonte à 3 710 g. Localement l'état de l'iléostomie et de la peau voisine s'améliorent.

Le 30 novembre : nouvelle aggravation. Vomissements, chute de poids à 3 450 g. Au niveau de l'iléostomie, nouvelle désunion cutanéomuqueuse qui donne du pus à pyocyanique. Les soins locaux et les antibiotiques parviennent à tarir cette suppuration et à partir du 5 décembre, l'enfant va bien. Cette amélioration se poursuit jusqu'à la fin du mois mais le poids ne progresse pas. Le 29 décembre, les vomissements reprennent et localement survient un prolapsus de l'iléostomie.

On décide de réaliser sans tarder l'anastomose iléo-anale sans colectomie.

(1) Malgré le mauvais état général, on aurait pu envisager dès cette date un abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon mais la cicatrice de la première intervention était légèrement infectée et il semblait imprudent de pratiquer le décollement cellulaire pelvien.

Intervention, le 5 janvier 1962.

— Laparotomie médiane sous et para-ombilicale droite (on repasse en haut par la cicatrice de la première opération). Nombreuses adhérences vélamenteuses entre les anses grêles et le péritoine pariétal.

— L'iléon situé en amont de l'iléostomie est sectionné, libéré et préparé pour l'abaissement.

— Des-iléo-transversostomie. On prélève un fragment de paroi colique pour l'histologie et la brèche colique est refermée transversalement en deux plans de soie noire 00.

— Résection de l'iléon entre l'iléostomie et le caecum. Le bout juxta-caecal est fermé par un nœud de lin enfoui à la soie. L'iléon terminal est de faible calibre, et sa paroi, épaisse.

— Appendio-ectomie, car l'appendice est bourré de fécalomes (ainsi que le côlon ascendant).

— Péritonisation au catgut de la face profonde de l'iléostomie.

— Abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon laissé en attente, par une brèche du flanc droit du mésorectum.

Par voie périnéale : incision endo-anale postérieure sur le doigt qui a préparé le décollement rétro-rectal. Sutures et enterotomie selon la technique habituelle.

— Antibiotiques locaux.

— Péritonisation reposant l'anse terminale dans le flanc droit.

— Fermeture de la laparotomie selon la technique habituelle.

Suites opératoires : trois heures après la sortie de la salle d'opérations, l'enfant, bien jusque là, est pris brutalement d'une crise polypnéique avec suffocation, pâleur, cyanose, mouvements convulsifs, élévation thermique à 39°5. L'aspiration du pharynx et de l'estomac ramène une grande quantité d'un liquide brunâtre et fait cesser le syndrome asphyxique. Mais celui-ci se reproduit dans la soirée et l'enfant succombe, malgré une nouvelle tentative de désobstruction.

Anatomie pathologique : plusieurs fragments prélevés au cours de l'intervention sur l'appendice, l'iléon, le côlon ont été adressés au Pr. Agr. Nezelof. Sur aucun d'eux il n'a été possible d'affirmer le diagnostic de la maladie de Hirschprung.

Cette observation, typique sur le plan clinique se classe, comme la précédente dans les formes anormales quant à l'histologie.

I. — LES SIGNES CLINIQUES

SIGNES DE DEBUT

Dès la naissance, le retard, le peu d'abondance ou l'absence de l'émission méconiale paraît, comme dans la forme typique recto-sigmoïdienne, un signe assez constant. Malheureusement, un certain nombre d'observations sont muettes sur cette notion, assez difficile à trouver lorsque l'enfant n'est vu qu'à une date relativement tardive. C'est le cas de 21 des observations étudiées. Dans les 6 cas restants, l'émission du méconium n'a jamais été normale, 2 fois, elle est retardée, 4 fois, elle est absente, le méconium n'étant évacué qu'après lavement.

Les premiers troubles sont contemporains de la naissance dans le plus grand nombre de cas (dès la naissance : 9 fois, dans les 5 premiers jours : 8 fois, entre 10^e et 20^e jour : 4 fois, à 40 jours : 1 fois, 2 fois à 2 mois, 1 fois à 85 jours, 1 fois à 4 mois).

Le rôle du sevrage comme facteur déclenchant mérite d'être souligné. Nous le retrouvons dans les 4 observations de B. Duhamel. Dans trois cas à début relativement tardif, il existe une relation nette entre le passage de l'allaitement maternel à l'allaitement artificiel et l'apparition des premiers symptômes. Dans un autre cas où le début s'était manifesté par des vomissements depuis la naissance, l'abandon de l'allaitement mixte pour des laits artificiels est bientôt suivi de l'apparition de l'occlusion.

L'observation de Buck confirme encore cette notion.

Enfin, celle de M. Genton apporte une preuve quasi expérimentale. Les troubles apparaissent lors de la première tentative d'alimentation épaisse, régressent avec la reprise de l'allaitement maternel, réapparaissent lors de nouvelles tentatives de sevrage et le tarissement de la sécrétion lactée au huitième mois précède de peu l'occlusion.

La constipation, symptôme initial de la forme typique, n'ouvre la scène que dans 5 de ces 27 formes longues. Elle est cependant habituelle, faite de petites selles dures, peu abondantes et espacées.

Les vomissements sont, au contraire, un symptôme initial fréquent (11 fois), et ce d'autant plus, semble-t-il, que le début est plus précoce. Alimentaires ou bilieux, ils s'accompagnent

de refus de l'alimentation et sont responsables de l'altération, parallèle, de l'état général.

La diarrhée (Close et Clausen, Hoffert et Zuber) est beaucoup plus rarement le symptôme dominant de la période initiale.

Un météorisme abdominal discret et diffus est noté dans plusieurs observations avant tout signe d'occlusion aiguë.

La perception de *billes fécales* à la palpation de l'abdomen sur le trajet du côlon est signalée dans 2 cas (B. Duhamel, Bowden).

Le toucher rectal est habituellement normal. Il ne ramène pas de sang. Souvent le rectum paraît étroit. Parfois il contient des matières ou du méconium. Dans un cas, l'étréitesse du rectum et la présence de billes fécales avait donné, lors d'un premier examen l'impression d'un diaphragme rectal.

Le retentissement général est d'intensité variable. Souvent il est modéré. La courbe de poids reste stationnaire, la déshydratation est peu marquée. Il est plus sévère dans les formes où dominent les vomissements et les formes avec diarrhée.

Tous ces signes sont comparables aux signes de début de la maladie de Hirschsprung typique, et, comme dans cette forme typique, ils évoluent fréquemment de façon subaiguë par poussées successives.

G. Laurence insiste sur leur banalité, soulignant que si la triade « vomissements, ballonnement, constipation » est évocatrice, nombre de cas se résument à deux ou même un seul de ces signes, ce que confirme l'analyse des observations de formes longues.

G. Laurence souligne également la quasi constance de ces signes de début dans les formes typiques recto-sigmoïdiennes. Mais sur 27 cas de côlon aganglionnaire total, nous ne les avons retrouvés que 14 fois. Dans les autres cas, l'occlusion survient d'emblée.

C'est surtout *l'aspect évolutif* de la forme colique totale qui la distingue de la forme recto-sigmoïdienne. *Spontanément, le côlon aganglionnaire total n'est jamais « toléré »* : l'occlusion est le terme inéluctable de cette évolution qui ne se fait jamais vers un « mégagrêle » comparable au mégacôlon classique.

L'OCCLUSION INTESTINALE

L'occlusion intestinale, aiguë ou subaiguë peut constituer

un accident évolutif ou représenter la première manifestation de la maladie.

Survenant au cours du premier mois (14 fois) elle fait ranger plus de la moitié des formes coliques totales étudiées dans le cadre des *formes néonatales* de la maladie de Hirschsprung. Dans 6 cas, elle est révélatrice, sans manifestation prémonitoire, survenant dès les premiers jours de la vie. Dans 3 cas, elle est révélatrice malgré une date d'apparition plus tardive (respectivement 8 jours, 3 semaines, 25 jours). Dans les autres cas, elle est précédée des signes de la série initiale, et même 2 fois d'un épisode subocclusif, régressif spontanément ou sous-traitement symptomatique.

Survenant après le 1^{er} mois et au cours de la première année (11 fois) elle situe le reste des cas dans *les formes graves du nourrisson*. Elle est alors presque toujours précédée des signes de la période initiale et dans 2 cas d'un épisode subocclusif régressif. Nous n'avons pas rencontré de délai supérieur à 8 mois.

Dans 2 observations la date de survenue de l'occlusion n'est pas précisée.

La plupart des cas rapportés ne font pas mention de cause déclenchante. Le rôle du sevrage ou d'un changement de régime est cependant signalé dans quelques observations.

Le lavement baryté : Deux fois il a été retenu comme facteur déclenchant ; sept fois, son administration a complété un syndrome occlusif au début incomplet.

La survenue du tableau occlusif est progressive. Les éléments du syndrome s'installent à bas bruit en quelques jours et restent incomplets ou tout au moins dissociés. Plus rarement le début est rapide. Il s'agit alors de formes néonatales très précoces et l'iléon est lui-même aganglionnaire sur un long segment.

— *Les vomissements* sont constants. Toutes les observations étudiées en font le symptôme dominant. Ils sont le plus souvent la manifestation initiale du syndrome occlusif. Leur intensité est le seul signe plaidant cliniquement en faveur du siège sur le grêle de l'occlusion. Lorsque l'occlusion n'est pas révélatrice, les vomissements apparaissent comme la recrudescence ou la réapparition après accalmie des vomissements de la période initiale. D'ordinaire alimentaires ou bilieux, ils peuvent, dans les cas graves, être noirs ou fécaloïdes (2 cas : Perrot et Danon ; Buck et Schneegans).

— *La distension abdominale* est le deuxième élément majeur et constant. Toutes les observations détaillées insistent sur sa sévérité. L'abdomen est distendu par un météorisme médian, symétrique et tympanique, douloureux et dur au palper. Lorsque la paroi est amincie par la déshydratation et la dénutrition, les anses intestinales distendues peuvent y inscrire leur moule.

Un péristaltisme intense s'observe de façon inconstante.

— *L'arrêt du transit* est, en revanche beaucoup moins net. Une constipation opiniâtre, faite de selles petites et dures, très peu nombreuses, parfois noirâtres, exceptionnellement sanglantes, le remplace le plus souvent. Elle ne diffère, en fait, de la constipation de la période initiale que par sa plus grande intensité.

— *L'altération de l'état général* est également très progressive, longtemps modérée, contrastant avec l'intensité du météorisme.

Mais souvent on assiste à l'aggravation de l'état général : Rien que tardive, elle survient de façon brutale, à l'occasion d'une cause déclenchante comme un lavement baryté ou une laparotomie souvent pratiquée devant ce tableau d'occlusion, ou spontanément en apparence. Le faciès s'altère : cerne, pâleur grisâtre, les extrémités se refroidissent, l'anémie, la déshydratation, la dénutrition rapide, la chute de la courbe de poids ne peuvent être dissipés par la plus énergique des réanimations tant que ne sera pas levé l'obstacle fonctionnel.

LES AUTRES COMPLICATIONS

En dehors des complications liées à un traitement illogique sur lesquelles nous reviendrons, elles paraissent exceptionnelles.

Deux fois seulement nous relevons une *diarrhée*, d'ailleurs curable, et dans les deux cas c'est la survenue de l'occlusion qui fera figure de complication.

Une seule fois, Swenson et Fisher ont observé une *perforation* intestinale « primitive ». Il s'agissait d'une forme colique totale et la perforation, siégeant sur le sigmoïde était sans doute due à une ulcération sur fécalome, à moins qu'une sonde rectale n'en fût responsable. En revanche, après intervention illogique ces accidents sont fréquents.

*
**

Au terme de cette étude analytique, on peut remarquer qu'aucun de ces signes cliniques n'appartient en propre aux

formes coliques totales et que tous ces signes font partie des manifestations cliniques précoces de la maladie de Hirschsprung du nouveau-né et du nourrisson.

Mais ce qui distingue ces formes longues, c'est qu'elles s'inscrivent toujours dans le cadre des *formes précocement graves de la maladie de Hirschsprung* et n'évoluent jamais vers la forme habituelle du grand enfant, comme c'est le cas pour près de 50 % des formes recto-sigmoïdiennes.

La gravité du tableau réalisé n'est d'ailleurs pas en rapport étroit avec la longueur du segment achalasique. Si, avec B. Duhamel, on divise ces *formes précocement graves* en formes *immédiatement graves* (occlusion néonatales), formes à *début retardé* (occlusion survenant du 11^e jour à la 8^e semaine) et formes à *aggravation progressive*, on compte pour les quatre observations de formes longues du service trois formes à début retardé et une à aggravation progressive et les formes immédiatement graves ne représentent, sur les 27 observations étudiées, que 10 cas. Or, ces formes s'observent avec une fréquence non négligeable dans la variété topographique recto-sigmoïdienne banale.

II. — LES SIGNES RADIOLOGIQUES.

Il ne faut certes pas compter, dans ces formes où l'obstacle fonctionnel siège au niveau ou en amont de la jonction iléo-colique, sur les signes radiologiques habituels de la maladie de Hirschsprung.

Il convient de remarquer, d'ailleurs, que même dans les formes limitées à la portion recto-sigmoïdienne du côlon ces signes manquent plus de deux fois sur trois lorsqu'il s'agit de forme précocement grave, puisque la rétrodistension caractéristique n'a pas eu le temps de se constituer.

L'examen radiologique est pourtant l'élément essentiel du diagnostic de ces formes coliques totales comme il l'est pour toutes les formes graves précoces. Les deux éléments essentiels sont le cliché sans préparation de l'abdomen et le lavement baryté.

Si notre analyse des signes cliniques a pu porter sur un grand nombre d'observations puisque nous avons pu utiliser les 23 cas publiés dans la littérature, notre champ d'observation a été, pour la radiologie, beaucoup plus limité. Douze seulement de ces observations comportent une radiographie sans préparation, et quinze un lavement baryté. Celui-ci n'est

jamais complété par le cliché d'évacuation tardif qui, comme nous y reviendrons, apporte le signe essentiel.

Cette étude radiologique s'appuie donc essentiellement sur les quatre observations de B. Duhamel ainsi que sur les travaux de Sauvegrain et Errera qui constituent l'essentiel de nos connaissances sur le diagnostic radiologique de la maladie de Hirschsprung au cours de la période néo-natale.

LE CLICHE SANS PREPARATION DE L'ABDOMEN

Examen simple et anodin, il donne, à lui seul, des renseignements fort utiles.

Un seul cliché suffit : le cliché d'ensemble de face, rayon horizontal, nourrisson en position verticale.

Il donne une image de distension aérique ou hydro-aérique portant uniquement sur le grêle. Nous ne retrouvons évidemment pas ici le signe pathognomonique que fournit le cliché simple dans les formes moins étendues où l'image de côlon dilaté permet d'affirmer, après que le lavement baryté ait éliminé une sténose organique ou une malrotation, le diagnostic de maladie de Hirschsprung.

En fait, si l'examen rapide du cliché ne permet de dire qu'occlusion du grêle avec images hydro-aériques, l'analyse détaillée apporte beaucoup plus.

Tout d'abord, elle permet de localiser l'occlusion à la fin du grêle. C'est le cas des quatre observations de Dorman.

Dans une observation de Dorman et une de Hoffert, les auteurs parviennent au diagnostic d'obstruction. Les observations de B. Duhamel et celles de O. Swenson sont, en fait, les plus intéressantes à ce point de vue car elles soulignent les deux caractères majeurs de cette image d'occlusion du grêle, à savoir d'une part l'importance de la distension, plus gazeuse que liquide, et d'autre part, son caractère *diffus* ; les anses dilatées sont nombreuses, siégeant sur tout le grêle.

Bref, aspect d'occlusion basse, fonctionnelle du grêle, bien particulier à cet âge à la maladie de Hirschsprung, et qui permet, comme nous le reverrons à propos du diagnostic différentiel, de l'affirmer en procédant par élimination.

LE LAVEMENT BARYTE

Si grand puisse être son intérêt, le cliché sans préparation, il faut le reconnaître, pêche par l'absence de signe positif, et, en pratique, le lavement baryté est indispensable.

Celui-ci n'est pourtant pas sans danger. Nous avons vu plus haut comment il pouvait (de même que le transit) déclencher (2 cas) ou précipiter (3 cas) l'installation de l'occlusion.

Bien entendu, toutes les précautions auront été prises en adoptant la technique de Neuhauser que conseillent Sauvegrain et Errera ; peu de baryte, introduite sous faible pression et sans canule obturante, sous contrôle radioscopique, en sachant s'arrêter dès que cesse la progression. La préparation du côlon par lavements avant cet examen a été l'objet de sévères critiques ; elle troublerait l'interprétation des images et favoriserait l'entérocolite. On se bornera donc à mettre en place une sonde rectale, en sachant son peu d'efficacité lorsque tout le côlon est achalasique. Surtout il faut insister sur l'aspiration duodénale et sur la réanimation par voie veineuse, au besoin après dénudation, pour mettre le petit malade dans les meilleures conditions. Encore faut-il avouer que malgré ces précautions, le lavement baryté reste non anodin (obs. n° 4) et nous considérons comme indispensable de ne faire cet examen qu'en milieu chirurgical, à titre préopératoire. Dans ces conditions on se trouvera prêt à intervenir si le lavement baryté est mal supporté, et celui-ci ayant apporté la preuve du diagnostic, on pourra réaliser d'emblée l'intervention logique.

Les renseignements que donne le lavement baryté sont en effet d'une telle importance qu'on ne peut concevoir de se priver de cet examen.

1° *Le remplissage* du côlon se fait normalement. La baryte ne rencontre pas d'obstacle et parvient jusqu'au caecum, ce qui élimine une occlusion intrinsèque ou extrinsèque du côlon, sur laquelle le cliché sans préparation n'orientait d'ailleurs pas. Ce dernier est en situation normale, ce qui élimine une malrotation ou un défaut d'accolement.

Dans un cas seulement (obs. n° 2, B. Duhamel), le lavement pénètre difficilement dans un côlon encombré, très long et le caecum ne peut être atteint. Dans ce cas d'occlusion par incarceration de fécalomes dans le segment aganglionnaire, le diagnostic ne faisait pas de doute. Dans le cas de Perrot et Danon, la valvule de Bauhin est franchie par la baryte, qui ne moule pas pour autant l'anse grêle dilatée. Dans un autre cas, elle remplit l'anse grêle dilatée afférente à une iléotransversostomie illogique (obs. n° 4, B. Duhamel).

2° *L'aspect du côlon en réplétion* est très variable et n'apporte pas plus que la progression de la baryte de signe positif de certitude. Cet aspect est en effet le plus souvent normal, bien que souvent le calibre soit petit. Trois fois seulement les auteurs parlent vraiment de microcôlon (Bowden, Dorman).

3° *C'est en fait l'étude de l'évacuation* qui apporte le seul signe constant, mais, pathognomique : la *réten-tion du produit de contraste au delà des 48 premières heures*. Ce signe est recherché par les clichés de contrôle pris 6 heures, 24 heures, 48 heures après le lavement. Il ne manque dans aucune des observations où ces contrôles ont été faits. Sauvegrain a montré que l'évacuation, très rapide chez le nouveau-né et le nourrisson ne devait pas dépasser normalement 24 heures. En cas de maladie de Hirschsprung, elle n'est guère, après ce délai, que de moitié, et la baryte peut persister dans le côlon plus longtemps encore, comme on peut le constater dans l'observation n° 2 de B. Duhamel (23 jours).

CERTAINS SIGNES PARTICULIERS

méritent d'être mentionnés à part.

La présence d'opacités, voire de calcifications dessinant le cadre colique, de façon continue ou discontinue et traduisant la présence de fécalomes ou de matières est bien entendu très évocatrice. Jointe à l'image de distension aérique ou hydro-aérique du grêle, elle permet d'affirmer le diagnostic. Mais il est exceptionnel de la rencontrer.

Un pneumo-péritoine a pu également être observé. En dehors des complications post-opératoires (lâchage d'anastomose illogique) il n'en a été rapporté qu'une fois (obs. n° 13, Bowden). Sa signification reste mystérieuse, la laparotomie n'ayant pas découvert de perforation.

Notons que dans un autre cas, au contraire (obs. n° 9, Swenson), une perforation du sigmoïde n'avait pas de traduction radiologique.

Des coulées opaques entre les anses grêles distendues ont pu enfin s'observer en dehors de toute péritonite, traduisant simplement la réaction séreuse.

QUANT AU TRANSIT BARYTE

Il ne donne pas plus de signes directs que le lavement. Sa progression est en règle ralentie. Dans un cas (de Clause et Clausen), il montre cependant un peu de baryte filtrer à travers la valvule de Bauhin. Mais, dans un autre cas le

passage de la baryte dans le côlon est rapide, malgré la distension du grêle. Au total, aucun signe objectif ne peut être retenu.

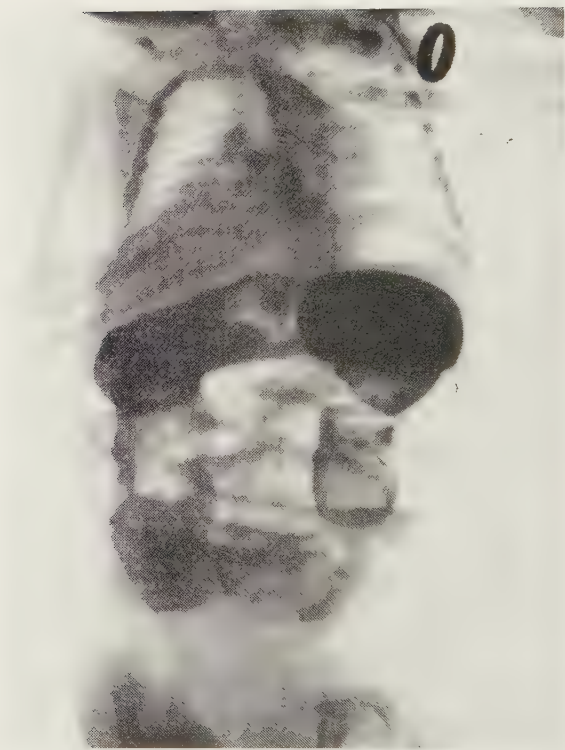
Comme, d'autre part, le transit ne donne pas une idée exacte de la rétention du contraste, on peut dire que cet examen est moins utile que le lavement. Son seul intérêt est de renseigner sur l'absence d'anomalies hautes, œsophagienne ou gastro-duodénale.

Ces données sont insuffisantes pour justifier cet examen qui n'est pas sans danger en période d'occlusion, et il semble préférable, lorsque la clinique n'oriente pas vers une anomalie haute, de faire, tout au moins pour commencer, un lavement.



Cliché n° 1. Observation n° 4. - Forme colique totale.

Le cliché sans préparation montre la distension hydro-aérique diffuse du grêle. Remarquer les petites taches opaques, témoignant de la rétention de la baryte d'un transit datant de 11 jours.



Cliché n° 2. Observation n° 3. - Forme colique totale.

Le lavement baryté dessine un cadre colique normal tandis que le grêle est le siège d'une distension hydro-aérique diffuse.

Il faut remarquer que sur ce cliché tardif (5 jours après transit) la réplétion colique est encore complète, signe pathognomonique.

FORMES COLIQUES SUBTOTALES

Ces formes sont peut-être moins fréquentes que les formes coliques totales : 1 cas dans la série de B. Duhamel, sur 63 maladies de Hirschsprung, 1 cas sur 24 pour Bill et Creighton ; mais d'autres auteurs donnent des chiffres plus importants : 10 cas sur 51 pour Riker, soit 19,6 % alors que les formes coliques totales ne représentent que 7,7 %, et pour Sieber et Girdany, 6 cas sur 30 atteignent un segment non précisé du côlon transverse.

Il est donc difficile de se faire une idée exacte de la fréquence de ces formes.

Quoi qu'il en soit leur étude clinique a porté sur un nombre beaucoup moins grand d'observations puisque nous n'avons pu ajouter à l'observation du Pr. Agr. B. Duhamel que deux observations (1) publiées en détail dans la littérature.

OBSERVATION N° 5 (Pr. Agr. B. Duhamel, Dr E. Eliachar, Dr Sée), *inédite* .

M... Jean-François, 13 jours, est admis dans le service du Pr. Agr. B. Duhamel, le 29 décembre 1959, adressé par le service de Pédiatrie de l'Hôpital de Aulnay-sous-Bois (Dr Eliachar) pour un syndrome occlusif dominé par des vomissements bilieux apparus deux jours plus tôt. Un cliché d'abdomen montre des images hydro-aériques sur le côlon et sur le grêle.

L'enfant est né le 16 décembre 1959. Il pesait, à la naissance, 3 800 g. Aucun antécédent héréditaire, gravidique ou obstétrical n'a été retenu. Deux enfants plus âgés sont normaux.

L'émission du méconium aurait été normale. L'enfant est nourri à l'allaitement mixte : sein + lait Nestlé.

L'enfant a vomi les deux premiers jours, puis, allaitement et transit ont été normaux jusqu'au 11^e jour.

A 12 jours, le 28 décembre 1959, il est hospitalisé dans le service du Dr Eliachar pour vomissements et constipation. La déshydratation est modérée, l'abdomen très peu distendu, le toucher rectal ne montre rien d'anormal.

Un transit baryté montre une plicature gastrique et l'on constate, sur le grêle et le côlon, des images hydro-aériques multiples. De plus, le quadrant inféro-droit de l'abdomen paraît déshabité.

A l'entrée dans le service du Pr. Agr. Duhamel, le 29 décembre 1959, l'état général est assez bon. La déshydratation est peu importante, les vomissements ont cessé.

A l'examen, l'abdomen est très légèrement météorisé, le toucher rectal ne montre toujours rien d'anormal. L'enfant n'émet pas de

(1) On trouvera ces deux observations en appendice.

selle véritable, mais expulse par l'anus de petites quantités de baryte.

Un cliché d'abdomen, fait 12 heures après l'ingestion de la baryte permet d'observer une légère dilatation du côlon droit et du début du transverse, tandis que le segment sous-jacent est étroit et rubanné.

L'aspect de vacuité de la fosse iliaque droite était dû au non remplissage par la baryte du côlon droit plein de matières. Sur ces signes, le diagnostic de maladie de Hirschsprung est évoqué.

Un lavement baryté, fait le 30 décembre (Dr Errera) confirme ce diagnostic en montrant plus nettement la dilatation du côlon droit. Des clichés de contrôle répétés les jours suivants montrent, jusqu'au 7 janvier la *rétenion de la baryte* dans le côlon.

A partir du 5 janvier 1960, *l'état de l'enfant s'aggrave progressivement*.

Le 5 janvier, l'enfant refuse le biberon ou le vomit; le 7, l'arrêt des selles est complet, le 8, la distension abdominale devient inquiétante; ainsi se constitue un *tableau occlusif sévère* avec perte de poids et déshydratation que ne parvient à compenser la réanimation.

Le 11 janvier 1960, *dérivation « de sauvetage »* l'état de l'enfant paraissant interdire tout autre geste chirurgical.

Par une incision oblique sous-hépatique (type Mac Burney très haut), on extériorise le côlon transverse. On résèque toute la zone intermédiaire. Le bout distal, de calibre normal, est fermé (comme un duodénum) à la soie 00 et abandonné. Le bout proximal est abouché en colostomie terminale sur sonde Pezzer décapuchonnée.

L'examen histologique du fragment réséqué (Pr. Agr. Nezelof) montre, aussi bien sur le segment rétréci que sur le segment dilaté l'absence totale de cellules ganglionnaires caractéristique de la maladie Hirschsprung. Mais, fait inhabituel, *on ne retrouve pas les troncs nerveux amyéliniques* volumineux et abondants observés si fréquemment dans cette maladie.

Les suites opératoires sont assez longtemps troublées par une infection à colibacilles avec abcès à localisations multiples. La courbe thermique est oscillante.

La colostomie fonctionne bien et donne des matières abondantes. L'anus naturel expulse, pendant un assez long délai, des fragments de baryte.

Au début de février, l'enfant, devenu apyrétique, s'alimente bien et la courbe de poids reprend une allure ascendante.

Le temps opératoire définitif est cependant retardé en raison d'une inflammation cutanée autour de la colostomie.

Le 25 mars, *abaissement rétro-rectal et trans-anal après bascule du côlon droit* :

1° *Temps abdominal* : Section du côlon ascendant sous l'anus artificiel et fermeture des deux bouts. Préparation du méso par section de la colica media et de l'artère du côlon ascendant. On enlève l'appendice qui est gros et rétro-caecal dans le méso. Tout cela est rendu très facile par l'absence d'accolement du côlon droit.

Clivage rétro-rectal par la face droite du mésorectum, après identification de l'uretère droit (le côlon gauche est donc exclu en totalité). Le côlon droit sera basculé selon le procédé de Monod-Broca.

2° *Temps endo-anal* : Ouverture de la paroi postérieure du canal un peu au-dessus de la ligne ano-cutanée. Clivage entre la paroi rectale et le sphincter externe. Abaissement rétro-rectal du côlon droit basculé (il est très court et le fond caecal se trouve occuper le Douglas). Suture postérieure et affrontement antérieur par deux pinces d'entérostomie.

3° *Fermeture de la paroi abdominale* sans péritonisation profonde, sur antibiotiques.

4° Excision de l'anus artificiel et fermeture cutanée.

Les suites opératoires sont très simples.

L'enfant s'alimente copieusement, prend du poids (3 800 g le 3 avril), émet des selles moulées. La courbe thermique est régulière, aux alentours de 37°.

Du 11 au 13 avril, l'évolution est troublée par une poussée de gastro-entérite infectieuse avec syndrome toxique qui guérit sous antibiotiques et réanimation.

L'enfant *quitte le service* le 29 avril 1961, en parfait état général, pesant 4 200 g.

Revu le 12 mai, il a encore repris 400 g en moins de 15 jours. L'anus fonctionne bien. Au toucher rectal, l'anastomose est très large, tout à fait souple.

Ultérieurement l'enfant sera réhospitalisé en médecine pour des syndromes infectieux divers, antrite bilatérale avec syndrome toxique, opérée le 18 juin et le 24 juin ; épanchement sous-dural au mois d'août, hépatite virale au mois de septembre, enfin, arthrite infectieuse de la hanche au mois de décembre.

L'enfant s'est bien remis de ces multiples accidents infectieux.

Revu en juillet 1961, âgé de 19 mois, il se porte bien, pèse 11,370 kg, mesure 85 cm, se tient debout. Les selles sont encore nombreuses mais bien moulées, le toucher rectal montre un sphincter tonique, l'anastomose est large et souple.

Revu en février 1962, va toujours très bien, poursuit normalement sa croissance. Le contrôle sphinctérien est satisfaisant. Le toucher rectal montre une large communication entre le rectum et le côlon abaissé. Mais les selles sont encore de consistance molle.

LES SIGNES CLINIQUES

Autant que l'on puisse en juger sur trois observations les signes cliniques paraissent en tous points superposables à ceux des formes coliques totales.

Aucune d'entre elles ne donne de renseignement précis sur l'émission méconiale. Dans les trois cas, on retrouve les signes initiaux habituels : constipation, vomissements et météorisme.

La date de survenue de l'occlusion, de 13 jours dans l'observation ci-dessus, la classe parmi les formes à *début retardé* tandis que dans les deux observations publiées dans la littérature, on peut compter une forme *immédiatement grave* (5 jours) et une forme à *aggravation progressive* (1 mois).

Ainsi ces formes coliques subtotaless se classent toujours dans les formes *précocement graves* de la maladie de Hirschsprung, évoluant obligatoirement vers des accidents occlusifs. Mais la date variable de cet aboutissement souligne l'absence de parallélisme strict entre la gravité du tableau clinique et la longueur du segment aganglionnaire.

LES SIGNES RADIOLOGIQUES

Si les signes cliniques et l'évolution sont comparables à ceux des formes coliques totales, les signes radiologiques, au contraire, se rapprochent beaucoup plus de la forme typique.

La présence d'un segment de côlon dans le segment dilaté facilite en effet considérablement le diagnostic.

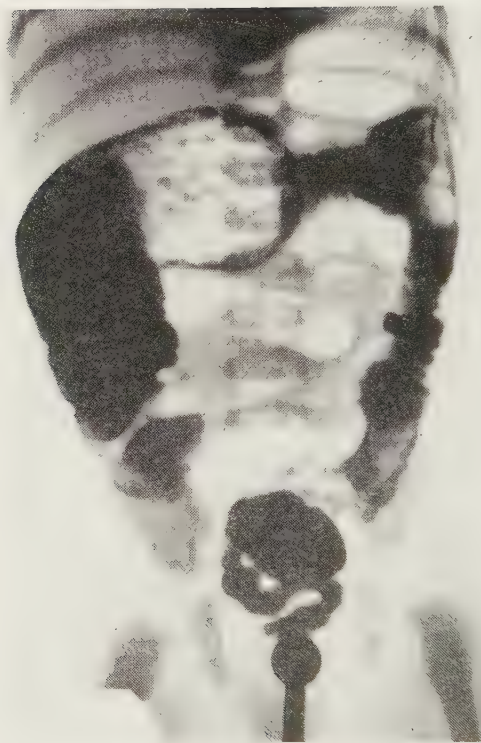
I. — *Le cliché sans préparation de l'abdomen* montre le signe pathognomonique de la maladie de Hirschsprung, absent dans les formes coliques totales : l'image d'occlusion de type fonctionnel avec présence de dilatations hydro-aériques portant à la fois sur le grêle et sur le côlon. Sauvegrain et Errera ont bien montré la valeur capitale de ce signe. Lorsque le lavement baryté aura montré une perméabilité colique normale et un caecum en bonne place, éliminant une sténose intrinsèque du côlon et une malrotation, le diagnostic de la maladie de Hirschsprung peut être affirmé car il est bien établi actuellement qu'il n'existe pas d'autre cause d'occlusion fonctionnelle portant à la fois sur le grêle et sur le côlon chez le nouveau-né et le nourrisson.

II. — *Le lavement baryté*, sur la technique duquel nous ne reviendrons pas est donc indispensable pour éliminer les deux diagnostics sur lesquels le cliché sans préparation laisse un doute.

De plus il montre, si l'on étudie l'évacuation, la *réten tion du produit de contraste*. Ce fait est vérifié dans notre observation n° 5 et l'examen n'a pas été pratiqué dans les deux autres. Mais la constance de ce signe, la valeur pathognomonique a été démontrée pour toutes les variétés de maladie de Hirschsprung, et, si nous n'avons pas ici les éléments nécessaires pour vérifier cette constance, tout au moins n'avons-nous pas d'arguments inverses.

Absence de sténose colique et de malrotation, rétention du produit de contraste, tels sont donc, comme pour toutes les maladies de Hirschsprung néo-natales les deux renseignements essentiels qu'apporte le lavement baryté. Le premier permet l'interprétation du cliché sans préparation, le second, apporte la preuve formelle du diagnostic.

Quant aux signes classiques de la maladie de Hirschsprung : segment rétréci, dilatation sus-jacente, ils peuvent, certes, dans certains cas, s'observer, et c'est le cas, tout au moins pour le deuxième d'entre eux, de notre observation n° 5. Mais ces signes ne sont pas constants dans ces formes précoces où le segment sus-jacent au segment aganglionnaire n'est pas toujours précocement dilaté.



Cliché n° 3. Observation n° 5. - Femme. colique subtotale.

Le lavement baryte montre ici de façon typique la retro-dilatation. Mais ce signe inconstant ne doit pas être considéré comme nécessaire au diagnostic.

LA BIOPSIE

De nombreux travaux ont été consacrés, ces dernières années, à la biopsie. Pour Swenson, et, en France, pour Pellerin, la biopsie rectale, dont la fidélité a été vérifiée dans de nombreuses observations de maladie de Hirschsprung, constitue l'argument de certitude du diagnostic et représente un complément précieux lorsque les signes cliniques et radiologiques ne suffisent pas au diagnostic.

Ces cas sont d'ailleurs devenus rares, depuis que furent mieux connus les signes cliniques et radiologiques, notamment en ce qui concerne les formes néonatales. Mais tous les auteurs s'accordent pour reconnaître à la biopsie rectale une grande fidélité dans les formes habituelles.

Dans les formes longues qui nous intéressent, la biopsie devrait, en théorie, fournir des renseignements plus précieux encore, en permettant au chirurgien de choisir le niveau de la résection sur les données de cet examen pratiqué extemporanément. Or, sur le plan pratique, on doit connaître les nombreuses anomalies de l'anatomie pathologique microscopique des formes coliques étendues. G. Laurence, comme à l'étranger Coers, Moyson et Boute, Withehouse et Kernohan, insiste sur « les difficultés qui en résultent pour l'anatomopathologiste que l'on chargerait d'une lecture extemporanée et l'illusion que pourrait donner la coupe d'être normale alors que l'exérèse chirurgicale est nécessaire ».

Nous passerons en revue dans ce chapitre les différentes techniques de biopsie, puis nous étudierons les diverses anomalies rencontrées par l'anatomo-pathologiste, avec les conséquences qui en découlent tant pour le recours de la biopsie en pratique que sur la conception elle-même du schéma physiopathologique de la maladie de Hirschsprung.

TECHNIQUES

1° LA BIOPSIE RECTALE.

Elle a été mise au point en 1955 par Swenson, Fisher et Mac Mahon. Sous anesthésie générale, après dilatation anale, on prélève, par voie endo-anale, un fragment de paroi rectale, intéressant muqueuse et musculuse un peu au-dessus du sphincter interne. Le prélèvement est fait de préférence sur une face latérale. La paroi rectale est ensuite suturée.

La fidélité de la méthode serait de 100 % des cas pour Swenson (sur 100 cas) et pour Bill (sur 12 cas).

Mais la méthode n'est pas sans inconvénients :

— Elle nécessite une anesthésie générale et constitue un temps opératoire supplémentaire.

— Elle n'est pas toujours aisée chez le nouveau-né et le petit nourrisson et G. Laurence fait remarquer que la dilatation anale nécessaire réduit le sphincter strié à une mince bandelette qu'un opérateur mal averti pourrait confondre avec la paroi lisse du rectum.

— Elle risque de fournir une réponse erronée, si le prélèvement est fait au niveau du sphincter interne, normalement aganglionnaire (B. Duhamel, C. Nezelof, M. Grob).

— Elle expose au risque d'hémorragie et de suppuration rectale et péirectale.

D'autres techniques ont été proposées afin de pallier à ces inconvénients :

— *La technique de Bodian* n'intéresse que muqueuse et sous-muqueuse donc seulement le plexus de Meissner.

Elle ne dispense pas pour autant d'une anesthésie générale et d'une suture.

— *La technique de Hiatt*, abord rétro-anal, précoccygien, intéresse la paroi musculaire à l'exclusion de la muqueuse. Elle n'ouvre pas la lumière rectale. C'est une intervention qui n'est pas anodine.

— Shandling propose une biopsie d'une valvule de Houston sous rectoscopie.

Au total, de toutes ces techniques, aucune n'est vraiment sans inconvénients et il n'est pas souhaitable de faire de la biopsie un examen de routine. Or, comme nous l'avons vu, le diagnostic est presque toujours possible cliniquement et radiologiquement si bien que la biopsie du rectum n'apparaît que comme un élément de confirmation, d'intérêt purement scientifique, ne justifiant pas un temps opératoire spécial.

2° LA BIOPSIE DE L'EXTREMITÉ SUPÉRIEURE DU SEGMENT ACHALASIQUE réalisée sur le prélèvement peropératoire donnera des renseignements du même ordre et permet de se dispenser de la biopsie du rectum.

a) *La biopsie extemporanée*, préconisée par Howard et Mac Burney, Dorman, Louw, aurait même en théorie l'avantage de guider le niveau supérieur de la résection.

En fait, les anomalies histologiques de ces formes longues en font un critère trompeur et d'ailleurs superflu puisque, comme nous le reverrons au chapitre suivant les constatations opératoires macroscopiques suffisent à elles seules. Il paraît, de plus, raisonnable de respecter la règle de Swenson qui fait porter la section de l'intestin 10 à 12 cm plus haut qu'elle ne paraît théoriquement nécessaire.

b) *Le simple examen post-opératoire de la pièce* est donc suffisant. Mais, si l'on veut la confirmation histologique du diagnostic il faut ne tenir compte que des prélèvements faits assez bas, en zone nettement achalasique. Ce qui oblige, en pratique, à réséquer un assez long fragment de la zone intermédiaire.

La biopsie doit au contraire être négative au niveau d'une dérivation temporaire qui doit, pour être efficace, siéger en zone saine, ainsi qu'à l'extrémité inférieure du segment intestinal abaissé.

RESULTATS DE LA BIOPSIE : LES ANOMALIES HISTOLOGIQUES.

Dans 15 seulement des 30 observations étudiées, les lésions histologiques étaient celles de la forme typique ; côlon aganglionnaire dans toute l'étendue du segment achalasique; absence de cellules ganglionnaires tant dans les plexus de Meissner que dans les plexus d'Auerbach ; présence de troncs nerveux amyéliniques nombreux et volumineux ; zone intermédiaire courte.

Nous avons d'ailleurs été larges dans l'homologation de ces cas, certains compte-rendus histologiques ne donnant pas toutes les précisions nécessaires.

Dans 5 cas il n'y avait pas d'examen histologique.

Les 10 autres cas comportent des anomalies.

Pour les observations du service, on peut compter :

- 1 forme typique.
- 1 forme non vérifiée histologiquement (1946).
- 3 formes atypiques.

Les anomalies histologiques apparaissent donc très fré-

quentes, si fréquentes que pour certains, comme B. Duhamel, Roviralta, Zachary, la biopsie aurait moins de valeur que l'examen radiologique.

Ces anomalies sont de divers ordres :

1° ANOMALIES DANS LA DISPOSITION TOPOGRAPHIQUE DES LÉSIONS.

Sur ces anomalies, G. Laurence a déjà attiré l'attention, nous adopterons sa classification :

a) *Longue étendue du segment intermédiaire* où l'on peut voir, soit une diminution progressive du nombre des cellules ganglionnaires depuis l'extrémité distale jusqu'à la zone normalement pourvue de cellules, soit, comme dans l'observation de Perrot et Danon, une disposition véritablement anarchique. Cette anomalie est la plus fréquente.

b) *Zone aganglionnaire comprise entre deux segments normaux*, le rectum étant sain. Swenson considère cette éventualité comme exceptionnelle et en pratique négligeable.

c) *Zone normale entre deux segments aganglionnaires*, anomalie exceptionnelle dont Keefer et Mokrohisky ont rapporté un cas.

2° ANOMALIES QUALITATIVES.

a) *Absence des gros troncs nerveux amyéliniques*, habituellement nombreux dans la maladie de Hirschsprung (obs. n^{os} 3 et 5).

b) *Différence entre la répartition des lésions dans les plexus d'Auerbach et de Meissner*. C'est le cas de l'observation de Buck et Schneegans; deux laparotomies faites à cinq jours d'intervalle ayant montré une dilatation du côlon atteignant la première fois l'angle splénique, la seconde le milieu du transverse, l'examen histologique révèle que l'agénésie des plexus d'Auerbach s'étend de la valvule de Bauhin à l'anus tandis que l'agénésie des plexus de Meissner ne va que de l'anus au milieu du transverse.

3° ANOMALIES QUANTITATIVES.

On admet actuellement l'existence de formes relevant d'une simple diminution de la densité des cellules ganglionnaires des plexus d'Auerbach et de Meissner. Roviralta considère que ces « hypoganglionnismes » correspondent à des formes cliniques « mineures ». L'observation n^o 3, qui, sur le plan histo-

logique appartient à ces formes, montre que s'il est étendu, le trouble quantitatif entraîne une occlusion au même titre que « l'aganglionnisme vrai ».

Outre la restriction qu'elles peuvent apporter à la valeur de la biopsie comme argument de diagnostic, ces anomalies de l'anatomie pathologique microscopique ne sont pas sans poser des problèmes quant à la conception même de la physiopathologie de la maladie de Hirschsprung.

Dès lors que l'on admet que la simple diminution du nombre des cellules des plexus d'Auerbach et de Meissner, ou que la disparition d'un seul de ces plexus, est capable de déterminer l'arrêt du péristaltisme, pourquoi ne pas admettre également la possibilité d'une simple déficience fonctionnelle de l'appareil nerveux autonome, et donc de formes sans anomalies histologiques ?

L'observation suivante montre la possibilité d'un tableau clinique très évocateur de maladie de Hirschsprung sans signe histologique :

OBSERVATION N° 6 (Dr Agr. B. Duhamel, Dr E. Eliachar, Dr Sée), *inédite* .

R... Josiane, âgée de 11 jours, entre dans le service le 4 juin 1960, adressée par le Dr Eliachar, chef du service de Pédiatrie de l'Hôpital d'Aulnay-sous-Bois.

Née à terme le 24 mai 1960 ; poids à la naissance : 2 250 g ; présente des *vomissements* depuis la 24^e heure.

Un repas baryté fait le 2 juin 1960 ne montre rien d'anormal. Le 4 juin, vomissements bilieux et verdâtres sans météorisme notable. Selles diarrhéiques, déshydratation.

A l'entrée dans le service, l'état de l'enfant est altéré, le tableau est dominé par les vomissements persistants qui deviennent féca-loïdes. D'après l'interrogatoire des parents l'émission du meconium aurait été normale.

Le 10 juin, une radio d'abdomen sans préparation montre la persistance de baryte, 8 *jours après l'ingestion* dans un côlon en place, d'aspect normal. Le diagnostic de maladie de Hirschsprung est évoqué.

Mais l'enfant est en mauvais état général et présente des œdèmes importants des membres inférieurs qui font retarder l'indication opératoire.

Le 18 juin, survient un état de déshydratation aiguë et l'enfant meurt dans la nuit du 18 au 19 juin.

L'autopsie révèle l'existence d'une *péritonite purulente*. Le caecum qui présente sur sa face externe une *perforation*, est entouré d'un volumineux abcès. Le côlon est de calibre réduit. La partie terminale de l'iléon présente des altérations très prononcées

de la muqueuse avec stase stercorale et peut être même *méconiale*. L'étude de l'innervation autonome de l'ensemble des fragments montre la présence de cellules ganglionnaires dans les plexus de Auerbach et de Meissner, de sorte que le diagnostic de maladie de Hirschsprung est formellement écarté par l'anatomo-pathologiste (Pr. Agr. Nezelof).

LA LAPAROTOMIE EXPLORATRICE

Lorsque le diagnostic n'a pu être établi au terme de l'examen clinique et radiologique, ce qui, répétons-le, devrait représenter une éventualité exceptionnelle, le chirurgien est habituellement amené, devant le tableau d'occlusion intestinale progressive, à pratiquer une laparotomie exploratrice.

Nous voudrions montrer dans ce chapitre, que les constatations opératoires permettent, dans cette éventualité, d'affirmer le diagnostic avec certitude et de préciser la topographie du segment aganglionnaire.

Ce diagnostic per opératoire repose sur quatre éléments constants :

- Dilatation du segment sus-jacent ;
- Rétrécissement en entonnoir ;
- Collapsus du segment aganglionnaire ;
- Perméabilité de l'intestin qui n'est obstrué par aucun obstacle interne ou externe.

Ces constatations ont permis d'affirmer le diagnostic dans 9 cas seulement, sur un total de 21 laparotomies relevées dans les observations étudiées. Mais dans les 12 cas restants, l'analyse des faits montre bien que ces signes étaient présents et que la connaissance de ces notions aurait permis le diagnostic si la maladie avait été connue de l'opérateur.

1° *La dilatation du segment sus-jacent* existe pratiquement toujours. Elle ne manque que dans une observation (Bowden) et cette anomalie s'explique par l'âge (3 jours) du nouveau-né qui n'avait pas eu le temps de constituer sa rétrodilatation. A ce sujet, il faut souligner que la rétrodilatation sus-jacente au segment aganglionnaire est retrouvée à des âges très précoces dans ces formes longues, alors que dans la forme typique recto-sigmoïdienne, il est classique de donner l'âge de 2 mois comme date la plus habituelle de son apparition. Ce fait trouve sans doute son explication dans la longueur de l'obstacle fonctionnel que représente le long segment aganglionnaire, et par conséquent le caractère moins incomplet de l'occlusion. Quoi qu'il en soit il est un élément précieux du diagnostic topographique.

Comme dans toute maladie de Hirschsprung, les caractères de l'intestin dilaté varient avec la durée de l'évolution et

l'intensité de la distension. Au minimum congestive et hyper-vascularisée, l'anse peut, plus tard être le siège d'une hypertrophie musculaire, d'œdème de la muqueuse. Dans aucune observation nous n'avons retrouvé de perforation ni de phénomène nécrotique à son niveau. Une fois seulement, la coloration de l'anse suggère un trouble vasculaire. Bien entendu, elle n'a jamais les caractères de l'anse mégacolique de la forme tardive du grand enfant.

Cette dilatation est progressive, croissante jusqu'à l'entonnoir qui lui fait suite. L'anse contient peu de matières et beaucoup de gaz. Elle est animée de violentes contractions péristaltiques qui viennent buter sur l'entonnoir sous-jacent.

2° *Le rétrécissement en entonnoir* est un court segment de quelques centimètres dont la limite avec le segment étroit sous-jacent n'est pas nettement définie. Aucune superposition ne peut être faite de façon précise entre ce segment macroscopiquement défini et la zone intermédiaire histologique : à son extrémité inférieure, comme nous l'avons vu au chapitre de la biopsie, la zone intermédiaire, souvent longue dans ces formes étendues, peut très bien se poursuivre sur une longue partie du segment « collabé » sous-jacent. A son extrémité supérieure, surtout importante au point de vue thérapeutique, la limite histologique n'est pas plus superposable : la dilatation empiète dans la zone intermédiaire comme si le péristaltisme venait forcer le segment achalasique.

3° *Le collapsus du segment aganglionnaire* (et d'une partie du segment intermédiaire lorsqu'il est long) est habituel. Ce segment comprend tout ou partie du côlon et souvent la fin de l'iléon.

Dans quelques cas on trouve plus qu'un simple aplatissement : une réduction de calibre du côlon dont l'aspect est alors comparable à celui d'un intestin grêle.

Ce segment collabé contient peu d'air, souvent des matières dures, parfois des fécalomes ; et après lavement baryté, de la baryte en rétention.

4° *La perméabilité, l'absence d'obstacle extra ou intramural*, permettant d'affirmer que l'occlusion est fonctionnelle, est enfin l'argument de certitude, puisqu'il n'existe pas, comme nous le reverrons au diagnostic différentiel, d'autre cause d'occlusion fonctionnelle chez le nouveau-né et le nourrisson.

Cette perméabilité est mise en évidence par le passage d'une longue sonde de Miller Abbott introduite par la bouche, ou

plus simplement en faisant progresser les matières ou les fécalomes par pression trans-pariétale.

De nombreux auteurs s'en étonnent et se contentent de refermer la laparotomie sans diagnostic, d'autres se refusent à l'admettre et s'acharnent à mettre en évidence une adénite mésentérique ou une bride péritonéale expliquant l'occlusion.

Mais la levée de ce faux obstacle ne fait pas céder le syndrome occlusif.

Pour ceux qui connaissent la maladie, au contraire, la perméabilité de la lumière intestinale est, comme le souligne G. Laurence, la clef du diagnostic permettant de compléter la laparotomie par un traitement logique.

LE DIAGNOSTIC
DIFFÉRENTIEL

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Comme nous l'avons vu au chapitre clinique, le diagnostic des formes coliques totales et subtotaux se pose toujours devant des manifestations précoces qui rangent ces formes longues parmi les « formes précocement graves de la maladie de Hirschsprung ».

B. Duhamel a proposé de classer ces formes précocement graves de la maladie de Hirschsprung en trois groupes, suivant le mode de début :

1° **Formes immédiatement graves** réalisant un tableau d'occlusion ou de péritonite néo-natale.

2° **Formes à début retardé** où ce tableau grave ne s'installe qu'entre le 10^e et le 30^e jour, après un intervalle libre trompeur.

3° **Formes à aggravation progressive** débutant dès les premiers jours ou les premières semaines par des signes d'apparence banale, et ne s'aggravant qu'ultérieurement.

Comme les autres formes néo-natales de la maladie de Hirschsprung, les formes coliques étendues peuvent revêtir l'un ou l'autre de ces aspects et le diagnostic différentiel se pose dans des conditions différentes dans chacun des trois cas.

I. — LES FORMES IMMEDIATEMENT GRAVES posent le diagnostic d'une OCCLUSION NEO-NATALE.

De nombreuses autres causes d'occlusion congénitale doivent être éliminées :

1° Les atrésies intestinales.

Elles représentent, par leur fréquence, le diagnostic essentiel. Leurs sièges électifs sont le duodenum et l'iléon. Mais dans le cas présent, ce sont surtout les atrésies iléales qui se discutent (avec les formes coliques totales), ainsi que les exceptionnelles atrésies coliques (avec les formes subtotaux).

● **ANATOMIQUEMENT**, elles revêtent trois types :

— *Atrésie complète avec interruption intestinale*, véritable agénésie caractérisée par l'absence d'un segment d'intestin. Chaque extrémité se termine par un cul-de-sac, le supérieur distendu, l'inférieur, ainsi que tout l'intestin sous-jacent étroit. Les deux culs-de-sac ne sont reliés que par le bord mésentérique, le mésentère lui-même fait parfois défaut (Salmon).

— *Atrésie par aplasie cordonale*, plus fréquente, dans laquelle un segment rétréci, dur et imperméable, unit les deux culs-de-sac. C'est dans cette variété qu'il faut ranger les cas où tout le tube digestif sous-jacent est réduit à un cordon minuscule (microcôlon).

— *Atrésie par diaphragme membraneux*, siégeant à un niveau variable de l'intestin grêle, ou *par imperforation de la valvule iléo-caecale*.

● **SUR LE PLAN CLINIQUE**, le syndrome occlusif serait plus aigu que celui de la maladie de Hirschsprung, mais celle-ci peut, dans les formes immédiatement graves, se traduire également par une occlusion sévère. Si bien que l'élément essentiel du diagnostic est :

● **L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :**

Le cliché de l'abdomen sans préparation montre des signes très différents. Il ne s'agit pas là d'une occlusion diffuse, de type fonctionnel, mais d'une occlusion de type mécanique avec énorme dilatation d'une anse intestinale contenant un niveau liquide. Le reste de l'intestin grêle peut être ou non le siège d'images hydro-aériques plus petites.

Le lavement baryté montre toujours un microcôlon, perméable, mais sous pression.

● **LA LAPAROTOMIE** qui s'impose d'urgence va enfin confirmer le diagnostic et permettre d'apprécier le type d'atrésie.

2° Les sténoses congénitales.

sont plus rares que les atrésies et donnent très rarement une occlusion néo-natale. Elles sont caractérisées anatomiquement par un rétrécissement de la lumière intestinale mais sans obturation complète. Leur symptomatologie est voisine de celle des atrésies, mais l'occlusion est moins franche, donc plus proche de celle de la maladie de Hirschsprung.

3° L'iléus méconial

est une cause rare. Complication précoce de la mucoviscidose, il résulte de l'obstruction du grêle par un méconium épais, visqueux et adhérent, et réalise un syndrome occlusif relativement progressif, annoncé dès la naissance par le retard ou l'absence de l'émission de méconium. La palpation de l'abdomen donne une sensation de météorisme mat et pâteux correspondant à la distension du grêle terminal par le méconium

épaissi. La radio apporte un argument important en montrant des images hydro-aériques moins diffuses que dans la maladie de Hirschsprung, localisées à la partie supéro-gauche de l'abdomen alors que la partie inféro-droite est opaque, siège d'une graille d'aspect moucheté et marécageux, présentant quelquefois des calcifications (Sauvegrain et Errera).

Les signes biologiques de la mucoviscidose, et en particulier le test de la sueur chez les parents, constituent un élément d'appoint dans le diagnostic de cette affection rare.

5° Les péritonites méconiales.

Elles sont encore plus exceptionnelles. Elles résultent d'une perforation intestinale in utero, liée à un iléus méconial ou à une autre cause, comme une atrésie du grêle. Leur tableau clinique associé au syndrome occlusif néo-natal un météorisme mat, souvent une hydrocèle bilatérale, un œdème des membres inférieurs. Le cliché d'abdomen sans préparation montre une opacité dense surmontée de quelques petites images hydro-aériques.

Elles peuvent tromper avec une maladie de Hirschsprung compliquée de perforation.

6° L'imperforation anale

n'est pas, en principe, un diagnostic différentiel puisque l'examen systématique de l'anus à la naissance la reconnaît. Cependant, si le diagnostic est évident dans les formes complètes, un examinateur non averti peut être trompé lorsqu'il existe une fistule périnéale. La malformation sera alors reconnue devant les signes d'occlusion.

7° Les occlusions liées à la persistance d'un mésentère commun peuvent survenir chez le nouveau-né, mais elles ne surviennent souvent que plus tard.

Le tableau clinique est celui d'une occlusion mécanique brutale. L'abdomen est en règle peu ballonné. Le cliché d'abdomen montre une image hydro-aérique de grande taille siégeant sur le duodenum ou sur le grêle, associée à de petites images hydro-aériques qui peuvent siéger en aval, témoignant d'un obstacle incomplet. Le diagnostic repose sur le lavement baryté qui révèle la position ectopique du cæcum, signant le défaut de rotation.

La laparotomie confirme et précise le diagnostic, montrant une sténose duodénale, un volvulus ou un étranglement interne.

8° **Parmi les autres causes rares**, citons :

- Les compressions par brides congénitales.
- Les kystes entéroïdes et duplications du tube digestif.
- Un volvulus sur canal omphalo-mésentérique persistant.
- Une compression rectale par tumeur sacro-coccygienne.
- Enfin, des travaux récents ont montré que certaines occlusions congénitales n'étaient pas dues à des malformations mais à des séquelles de lésions fœtales de l'intestin ou de ses vaisseaux.

*
* *

Parmi ces nombreuses causes d'occlusion congénitale, il pourrait paraître, a priori, difficile de faire le diagnostic de maladie de Hirschsprung. Il faut souligner ici l'intérêt de la radiologie qui, comme l'ont montré Sauvegrain et Errera permet de parvenir à ce diagnostic en procédant par élimination. D'emblée, le cliché sans préparation élimine les occlusions organiques du grêle, atrésies et sténoses, sur l'image hydro-aérique unique de grandes dimensions. L'iléus méconial se reconnaît également, quoique plus difficilement, sur le cliché sans préparation. Restent les sténoses et atrésies coliques, et les malrotations. Celles-ci sont éliminées par le lavement baryté.

Un seul problème resterait à discuter ; celui des *occlusions fonctionnelles du nouveau-né*. Certes, il existe chez certains nouveaux-nés de petit poids, souvent prématurés, des états occlusifs fonctionnels. Mais ces cas sont rares, et il s'agit d'ailleurs de syndromes transitoires, régressant vite. En dehors de ces cas, il est bien établi à l'heure actuelle qu'il n'existe, hormis la maladie de Hirschsprung, aucune cause d'occlusion fonctionnelle congénitale.

II. — LES FORMES A DEBUT RETARDE, où le tableau ne s'aggrave qu'entre le 10^e et le 30^e jour après un intervalle libre trompeur, sont de diagnostic plus facile.

Certaines causes comme les atrésies, les occlusions méconiales, ne se discutent plus.

En revanche, sténoses, malrotations, sont toujours possibles.

D'autres causes, appendicite, invagination sont extrêmement rares.

Surtout, il faut compter ici avec des arguments cliniques importants qui orientent : notion de trouble de l'émission

méconiale. Constipation, parfois déclenchée par les premiers biberons de lait artificiel.

III. — Dans les formes A AGGRAVATION PROGRESSIVE, enfin, le diagnostic est orienté par la notion de troubles de la période initiale qui auraient pu, à eux seuls, évoquer le diagnostic. Ceci nous amène à considérer les divers problèmes de diagnostic qui peuvent se poser avant la survenue du tableau occlusif.

Dès la naissance, le trouble de l'évacuation du *meconium* est très évocateur, puisqu'il ne suggère que trois diagnostics Hirschsprung, mucoviscidose et syndrome dit du « bouchon méconial ». Dans ce dernier cas les lavements simples suffisent à lever l'obstacle et à rétablir une fonction intestinale normale.

Les jours suivants, ces formes posent surtout le problème des *vomissements* du nouveau-né et du nourrisson.

Il peut s'agir de simples vomissements fonctionnels liés à une intolérance au lait, à un syndrome infectieux, une toxicose.

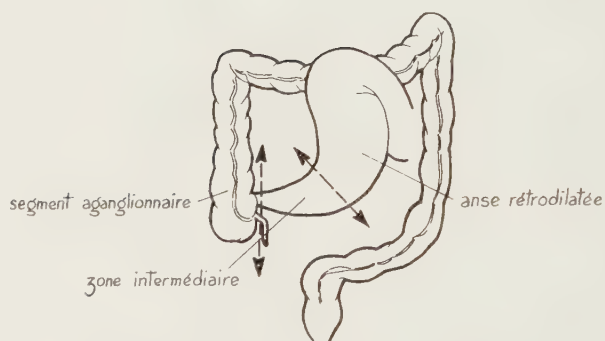
Ce peut être encore une *plicature gastrique* ou une compression duodénale par « pince mésentérique » où les vomissements seront calmés par le traitement postural.

Il peut s'agir enfin de causes organiques hautes qui peuvent amener à pratiquer un transit baryté. Si celui-ci a éliminé les diagnostics de *malposition cardio-tubérositaire*, de *sténose hypertrophique du pylore*, ou de *sténose duodénale*, il faut s'orienter vers une cause basse et en particulier vers un Hirschsprung.

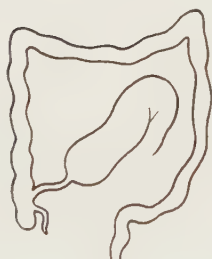
Tels sont les principaux problèmes que pose le diagnostic différentiel, suivant les divers aspects symptomatiques.

Pour terminer ce chapitre nous rapporterons une série de 25 cas d'occlusion néo-natale publiée par Bowden qui donne une idée de la fréquence des diverses causes de ces occlusions :

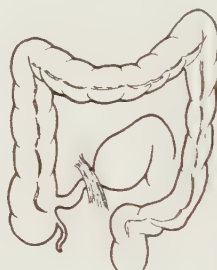
Atrésie duodénale	4
Atrésie du grêle	3
Malrotation intestinale ..	2
Ileus meconial	6
Imperforation anale	5
Hirschsprung	5 dont 4 formes longues.



HIRSCHSPRUNG COLIQUE TOTAL
(colon de petit volume mais pas de véritable microcôlon)



ATRÉSIE de la FIN
du GRÊLE
(microcôlon)



STÉNOSE
EXTRINSÈQUE
(côlon de volume normal)

FIG. 1. - Diagnostic entre Atrésie iléale Sténose iléale
et Hirschsprung colique total

LE TRAITEMENT

LES MOYENS THERAPEUTIQUES

Nous envisageons successivement :

- *les traitements médicaux symptomatiques :*
 - *lutte contre l'obstruction ;*
 - *lutte contre l'infection ;*
 - *réanimation ;*
- *les dérivations palliatives ;*
- *les opérations radicales, définitives.*

I. — LES TRAITEMENTS MEDICAUX SYMPTOMATIQUES.

1° **Contre l'obstruction intestinale proprement dite** l'arsenal thérapeutique de la maladie de Hirschsprung comporte une série de moyens, locaux et généraux dont l'action, pour n'être que symptomatique et temporaire n'en est pas moins fort utile, puisqu'elle permet, chez le nouveau-né et le petit nourrisson, de passer un cap difficile jusqu'à ce que l'état général permette le recours à la chirurgie.

Malheureusement, ces moyens qui, d'ailleurs, même dans les formes typiques, ne sont pas toujours efficaces et jamais dénués de dangers, s'appliquent encore moins bien aux formes longues.

a) *PARMI LES SOINS LOCAUX.*

1) *Les lavements* haut portés, au moyen d'une longue sonde rectale atteignant l'intestin normalement innervé et de calibre suffisant, représentent le moyen le plus efficace. Ils ne sont pas anodins et tous les auteurs s'accordent pour recommander la prudence : faible pression pour éviter le choc et la perforation, lavements rigoureusement isotoniques en raison du risque de déséquilibre ionique sur lequel ont insisté Richards et Hiatt. En fait, dans les formes longues, l'efficacité des lavements évacuateurs est beaucoup moins grande que dans les formes habituelles, et même dans les cas où ils améliorent l'état général et local, l'évacuation de l'intestin est incomplète et la récurrence de l'obstruction rapide.

2) De même, les autres moyens locaux, lavements glycerinés, dilatation anale, évacuation manuelle des fécalomes par le toucher rectal associé aux massages de l'abdomen, sont insuffisants.

b) L'aspiration gastro-duodénale est également un traitement symptomatique efficace du ballonnement, mais l'ablation de la sonde est suivie de récurrence. De plus celle-ci ne peut être laissée en place longtemps chez le nouveau-né ou le nourrisson qui la tolèrent mal.

c) *PARMI LES MEDICATIONS GENERALES* les purgatifs drastiques sont proscrits car dangereux, les laxatifs sont efficaces dans quelques cas, mais moins que dans les formes à segment aganglionnaire court, les agents pharmacodynamiques comme la prostigmine sont parfois efficaces temporairement, mais la majorité des auteurs considèrent comme inefficaces et dangereux.

Au total, ce traitement symptomatique paraît n'avoir le rôle que d'un médiocre adjuvant. Sur 30 observations une certaine efficacité n'est relevée que 4 fois, et encore est-elle éphémère puisque la récurrence de l'occlusion apparaît dans les jours ou les semaines suivantes dans tous les cas.

Il reste toutefois logique d'y recourir, sans en méconnaître les dangers et donc en restant prudent, pour préparer le malade à l'intervention. L'administration des lavements, permet d'y adjoindre des antibiotiques locaux.

Mais il ne faut pas compter sur l'évacuation complète du côlon par le traitement symptomatique et même serait-elle possible qu'elle ne mettrait pas à l'abri de la récurrence de l'occlusion comme en témoignent 3 observations où l'évacuation avait été réalisée au cours de laparotomies simples.

2° *La réanimation* est, en revanche, l'essentiel du traitement médical symptomatique. Elle nécessite la dénudation d'une veine (la voie sous-cutanée peut être associée à titre de relai mais ne suffit jamais). Elle est indiquée à titre pré-opératoire, tant pour la préparation au lavement baryté qu'à l'intervention, per-opératoire, et doit être prolongée longtemps à la période post-opératoire en raison de la mise hors circuit de la totalité ou de la quasi-totalité du côlon dont le rôle essentiel dans la réabsorption de l'eau se trouve éliminé.

Elle apporte des liquides et des électrolytes (Na, K), du glucose et des protéides (protéolysats), du sang. La quantité de liquide à administrer, établie de façon générale chez le nourrisson sur la base de 10 % du poids du corps + les pertes, est adaptée aux besoins qui, en l'occurrence, sont très supérieurs, surtout en cas de dérivation par iléostomie.

3° **La lutte contre l'infection** : désinfection du contenu intestinal, antibiotiques par voie générale, est également indispensable, tout en sachant les dangers d'un traitement antibiotique prolongé.

II. — LES DERIVATIONS PALLIATIVES.

trouvent leurs indications dans tous les cas pour certains, partisans d'une chirurgie en deux temps, dans les mauvais cas seulement pour d'autres.

1° Principes généraux.

Pour être efficaces, elles doivent être logiques, c'est-à-dire établies en territoire péristaltique, à innervation intrinsèque normale. C'est dire que dans les formes coliques totales, seule se conçoit l'iléostomie, dans les formes coliques subtotaux, une cœcostomie ou une colostomie droite en zone saine pourront être établies.

L'iléotransversostomie ou l'iléocœcostomie pratiquées sans succès dans plusieurs observations sont évidemment à condamner, puisqu'illogiques.

Aucune dérivation interne n'est d'ailleurs possible.

Les dérivations illogiques, qu'elles soient internes ou externes sont toujours suivies, à plus ou moins brève échéance, d'une récurrence de l'occlusion. Lorsqu'il s'agit de dérivations externes établies en zone aganglionnaire, le cathétérisme par une grosse sonde peut, lorsque le segment aganglionnaire restant est court, permettre de laborieuses évacuations, mais le plus souvent on est obligé de réintervenir pour placer la dérivation en bonne place, si toutefois la rapidité de l'évolution, gravissime en cas de dérivation insuffisante, le permet.

Lorsque la dérivation illogique est une dérivation interne, comportant une anastomose, l'évolution est encore plus sévère. A la récurrence de l'occlusion s'ajoute en règle une péritonite et l'autopsie révèle le lâchage de suture responsable.

Si par bonheur, dans tels cas, on a pu réintervenir à temps pour établir une dérivation logique, le pronostic reste néanmoins fort sévère, en raison des multiples adhérences qui créeront, lors du temps opératoire définitif, de sérieuses difficultés.

Après son efficacité, la deuxième qualité de la dérivation est de ne pas gêner l'opération radicale ultérieure. C'est dire qu'elle doit être aussi peu traumatismatique que possible, non

génératrice d'adhérences, et établie, chaque fois que cela est possible, en aval d'un segment abaissable et non bridé par un court pédicule vasculaire.

Le souci de ne pas créer d'adhérences doit faire préférer dans tous les cas où la clinique et la radiologie auront permis d'arriver au diagnostic positif et topographique, la dérivation par une petite incision du flanc, laissant la grande laparotomie médiane aux cas où l'imprécision des résultats des investigations pré-opératoires rendent nécessaire l'exploration systématique.

2° **La technique** de ces dérivations est simple et il est toujours possible de les réaliser d'urgence, sans grand risque chez le petit nourrisson mal en point, lorsque l'intensité du syndrome occlusif ou le facteur infectieux contre-indiquent toute opération majeure immédiate.

a) *L'iléostomie*, seule efficace en cas de forme colique totale, peut être terminale si le diagnostic est certain ; s'il persiste un doute, il vaut mieux pratiquer une iléostomie latérale qui laisse toutes possibilités ultérieures de rétablissement de la continuité. La technique habituelle est celle de Witzel qui emprunte une petite incision iliaque droite type Mac Burney. L'anse iléale dilatée ayant été repérée, on passe sur elle un fil en bourse au milieu de laquelle on ponctionne au bistouri après avoir préservé le champ opératoire. Le contenu intestinal est immédiatement aspiré et la bourse est serrée autour d'une sonde de Pezzer assez grosse dont on a sectionné l'extrémité. La sonde est enfouie dans un pli de la paroi intestinale par un surjet séro-séreux, l'anse est extrapéritonisée par quelques points passés de part et d'autre de la ligne d'enfouissement. La paroi est refermée autour de l'orifice.

b) *Une caecostomie* obéissant aux mêmes règles techniques peut être établie si le caecum est compris dans la zone dilatée. Elle est aussi simple à réaliser.

c) *La colostomie sur l'ascendant ou le transverse* peut également être faite par une petite incision du même type, mais haute, sous-hépatique, lorsque le segment aganglionnaire collabé respecte le début du côlon. Elle doit être établie le plus près possible du rétrécissement en entonnoir, afin de préserver ce qu'il faut de côlon pour l'abaissement ultérieur. Plus difficile techniquement que l'iléostomie ou la caecostomie, elle peut être latérale ou terminale.

3° *Les résultats de ces dérivations* sont, dans l'immédiat

souvent favorables. Après un cap de quelques jours, il est habituel de voir l'abdomen redevenir plat, l'appétit réapparaître, l'état général se transformer et la courbe de poids reprendre son ascension.

Sur 17 cas où elles ont été pratiquées, nous notons 10 succès et 7 décès parmi lesquels il s'agissait 4 fois de réintervention dans de très mauvaises conditions après intervention illogique antérieure.

Mais l'évolution ultérieure fait considérer avec moins d'enthousiasme le pronostic de la dérivation. L'iléostomie est toujours grevée de complications locales : ulcération cutanée chimique génératrice d'infection ou de désunion de la cicatrice, prolapsus de l'intestin, et la perte hydro-électrolytique est telle que malgré la réanimation la mieux suivie, il est impossible de la compenser de façon stable.

Les dérivations sur le côlon sont mieux supportées sur le plan général et local. Mais le prolapsus n'est pas rare. Il faut insister aussi sur la gêne que toutes ces dérivations constituent lors du temps opératoire définitif : risque infectieux, adhérences, rétractions vasculaires entravant l'abaissement.

En définitive, la dérivation tient sa meilleure indication dans les cas désespérés où elle est la seule concevable comme intervention. Elle est alors formellement indiquée, quel que soit l'état du malade, quelles que soient les conditions dans lesquelles on pourra la réaliser. Elle s'impose au même titre que s'impose la trachéotomie devant un poumon noyé.

Mais lorsque les conditions ne sont pas aussi désastreuses, le traitement radical peut être réalisé d'emblée. Les inconvénients de la dérivation sont alors un argument de poids en faveur de la chirurgie en un temps tel qu'elle est possible, même chez le tout petit, selon le procédé simplifié de B. Duhamel.

III. — LES OPERATIONS RADICALES.

Ce sont les opérations définitives qui visent à établir un transit intestinal contrôlé par le sphincter anal après résection ou mise hors circuit du segment aganglionnaire et apéristaltique, impropre à assurer la progression du bol fécal.

Ces interventions découlent des données physiopathologiques énoncées par Ehrenpreis en 1946 et vérifiées par Zueller et Wilson en 1948. Le *primum movens* de la maladie étant non

pas le mégacôlon mais l'achalasie du segment étroit sous-jacent, c'est sur l'élimination de celui-ci que doit porter l'acte chirurgical. Le mégacôlon n'est qu'une rétro-dilatation qui reprend en règle une taille normale après ces interventions.

Ainsi la résection de la zone dilatée, traitement chirurgical classique du mégacôlon congénital a été abandonnée au profit des opérations nouvelles.

Ces opérations radicales logiques sont au nombre de deux : opération de Swenson (résection du segment achalasique suivie d'anastomose termino-terminale par « pull through » à 2,5 cm de l'anus) et opération de Duhamel (abaissement rétrorectal et trans-anal du segment fonctionnel à la marge de l'anus).

Nous étudierons successivement les principes, et la technique de ces deux types d'interventions telles qu'elles peuvent être réalisées dans les formes longues, et leurs résultats.

1° L'OPERATION DE SWENSON.

Swenson et Bill, en 1948, furent les premiers à imaginer une opération logique.

a) *PRINCIPE* : Le principe de l'opération de Swenson est de réaliser l'exérèse de tout le segment aganglionnaire suivie d'anastomose termino-terminale de l'intestin fonctionnel au bas-rectum.

Elle ne conserve, en bas, que les 2,5 cm du segment ano-rectal nécessaires à l'anastomose et à la continence.

En haut, la limite théorique possible de la résection est l'extrémité distale du segment dilaté, mais Swenson conseille de faire porter la résection 10 à 12 cm plus haut ; ainsi est-on sûr d'abaisser un intestin normalement innervé.

Dans la forme recto-sigmoïdienne, la résection est une recto-sigmoïdectomie à laquelle il faut ajouter une libération de l'angle splénique lorsque l'abaissement de celui-ci est nécessaire pour que l'anastomose ne soit pas sous traction.

Dans les formes étendues à une grande partie du côlon gauche l'intervention est la même à ceci près que l'abaissement de l'angle gauche est toujours nécessaire, car il s'agit d'une colectomie gauche étendue.

Dans les formes coliques totales ou subtotaux, objet de cette étude, l'opération de Swenson comporte une colectomie totale ou subtotal.

b) *TECHNIQUE DE L'OPERATION DE SWENSON DANS LES FORMES COLIQUES ETENDEUS.*

1) *Dans les formes coliques totales.*

C'est une colectomie totale suivie d'anastomose iléo-rectale termino-terminale trans-anale par « pull through ».

1. - **Temps abdominal.**

— Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic atteignant, en bas, le pubis. Les voies pararectale ou horizontale (Hiatt) ne conviennent pas ici.

— *Exploration* permettant de choisir la limite supérieure de la résection. Biopsie extemporanée pour certains. De toutes façons, réséquer 10 à 12 cm de plus qu'il ne semble théoriquement nécessaire.

— *Colectomie totale emportant le rectum.*

Le côlon est entièrement décollé du péritoine pariétal. Ce décollement respecte le fascia d'accolement mésocolique (il ne s'agit pas d'une colectomie pour cancer). Le rectum est ensuite disséqué jusqu'au plancher pelvien. Ce temps est le plus délicat de l'intervention. La dissection doit être faite de proche en proche, avec douceur, en demeurant au contact de la tunique rectale dont il faut voir les fibres musculaires pour ménager, autant que cela est possible, les plexus nerveux hypogastriques à destination vésicale et génitale.

Petit conseil, pour apprécier la limite inférieure du décollement nécessaire, de palper, par un doigt intra-rectal, une pince introduite dans le décollement péri-rectal. Celle-ci doit être à 3 cm de la marge, au plus.

Le segment ainsi libéré, comprenant tout le côlon et le rectum presque entier, est réséqué. Les deux extrémités iléale et rectale, sont provisoirement fermées. L'anse iléale choisie pour l'abaissement doit avoir un assez long pédicule vasculaire.

2. - **Temps périnéal.**

Après dilatation anale, un clamp, introduit dans le moignon rectal, en saisit le fond. Par traction douce, on retourne le rectum en doigt de gant au travers de l'anus.

Le rectum est ouvert transversalement à 2,5 cm de l'anus et un clamp, introduit par cette ouverture, va attirer l'iléon au moyen de fils tracteurs.

L'anastomose iléo-rectale est alors effectuée, termino-termi-

nale, en deux plans, à 2,5 cm de la marge de l'anus. Terminée, elle est réintégrée facilement par simple pression.

Reste à fermer la laparotomie après péritonisation. Cette chirurgie doit être faite « à deux équipes ».

2) *Dans les formes coliques subtotaux*, il est possible de garder un segment de côlon lorsque le segment aganglionnaire respecte une partie suffisante de côlon ascendant : 10 cm au moins.

Nous verrons plus loin les problèmes posés par la bascule du côlon droit nécessaire pour amener l'angle droit ou le côlon transverse à l'anus.

3) *Quelques modifications de technique* ont été apportées à l'opération de Swenson :

— Hiatt (1951) retourne le côlon au moyen d'une bougie ce qui permet d'effectuer le temps septique de résection hors de l'abdomen.

— B. Duhamel (1950) avait déjà procédé de la sorte et réalisé, en outre, l'anastomose sans suture à la manière de A. Toupet. D. Pellerin reste fidèle à cette technique.

— Mais ces modifications, surtout valables pour les formes recto-sigmoïdiennes, sont difficilement réalisables en cas de colectomie subtotale et inapplicables aux colectomies totales.

c) *RESULTATS.*

L'opération de Swenson apportera un progrès considérable dans le traitement de la maladie de Hirschsprung. Et dans les formes étendues qui font l'objet de cette étude, 5 cas de guérison ont été publiés. Trois cas de Swenson et Fisher concernent des formes coliques totales ayant eu une dérivation préalable et opérées respectivement à l'âge de 8 ans, 5 mois, 7 mois. Dans un cas de Dorman, une iléostomie terminale est faite à l'âge de 4 semaines et l'opération de Swenson réalisée à l'âge de 18 mois. Dans une forme atteignant le milieu du transverse (Potts, Bogg et White), la dérivation est effectuée vers le 15^e jour, l'opération de Swenson un an plus tard.

Cependant, l'opération de Swenson n'est pas exempte d'inconvénients.

Certains sont déjà observés après recto-sigmoïdectomie :

- Troubles résiduels de la dissection étendue du rectum : rétention d'urine post-opératoire, troubles ultérieurs de l'évacuation vésicale, incontinence anale, impuissance sexuelle.

— Complications au niveau de l'anastomose qui risque de se désunir et surtout de se sténoser.

— Troubles résiduels liés à la persistance de 2,5 cm de rectum aganglionnaire, comprenant le sphincter lisse.

Ils se traduisent par une récurrence de la constipation et de la dilatation sus-jacente, amenant à pratiquer secondairement une sphincterotomie.

En réalité, le plus gros reproche que l'on puisse faire à l'opération de Swenson est sa gravité, sa longueur, l'importance du choc opératoire, qui la contre-indiquent chez le nouveau-né et le petit nourrisson.

Dans les formes néo-natales, elle a été abandonnée par son auteur lui-même, qui préfère, à cet âge, se contenter d'une dérivation temporaire, pour réintervenir ultérieurement. Ainsi l'opération de Swenson n'est pas applicable d'emblée dans les formes étendues qui doivent être opérées dès la naissance ou dans les premiers mois, et où elle comporte, outre la dissection étendue du rectum une colectomie totale.

2° L'OPERATION DE DUHAMEL.

En 1956, B. Duhamel, ayant à opérer une forme grave de maladie de Hirschsprung chez un nourrisson de 6 mois trop jeune et trop mal en point pour subir une opération de Swenson, imagina et réalisa sa technique *d'exclusion du rectum avec abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon*. L'opération fut très bien supportée malgré le mauvais état du petit malade et donna ultérieurement d'excellents résultats fonctionnels. Elle constitue un traitement radical et définitif applicable à toutes les formes de maladie de Hirschsprung. Elle est plus rapide, moins choquante et moins difficile que l'opération de Swenson et ses indications peuvent être étendues sans danger aux formes graves, ce qui permet d'éviter les inconvénients de la dérivation temporaire.

De nombreux cas permirent à B. Duhamel ainsi qu'à de nombreux chirurgiens étrangers d'obtenir, ces dernières années, d'excellents résultats fonctionnels au prix d'une mortalité quasi-nulle.

En 1960, Grob de Zurich, dans un cas non publié, réalisait pour la première fois l'opération dans une forme étendue à tout le côlon. Mais l'opération de Grob comportait une colectomie totale. En 1961, l'abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon était réalisé deux fois (par B. Duhamel d'une part

et par Louw, de Capetown d'autre part). Ces trois cas étaient suivis de succès.

a) *Le principe de l'opération* est d'abaisser l'intestin fonctionnel jusqu'au canal anal en utilisant l'espace clivable rétro-rectal. La demi-circonférence postérieure de l'intestin abaissé est suturée à la paroi postérieure du canal anal, la demi-circonférence antérieure est réunie au rectum par une grande entérotomie longitudinale.

Le cul-de-sac rectal est fermé en Hartmann dans les formes banales où le segment abaissé est le haut sigmoïde ou le côlon iliaque, mais, dans les formes longues, un long segment de gros intestin ou le gros intestin tout entier peut être *simplement exclu*.

Cette opératooin paraît être la plus logique au triple point de vue anatomique, physiologique, physio-pathologique :

— *Sur le plan anatomique*, utilisant le plan de clivage naturel rétro-rectal, réalité anatomique, elle évite la dissection des parois antérieure et latérales du rectum qui constitue la source de toutes les difficultés opératoires, de l'hémorragie en nappe et du choc, ainsi que des blessures des plexus nerveux hypogastriques qui croisent les faces latérales du rectum, accolées à lui dans les lames sacro-recto-génito-pubiennes.

— *Sur le plan physiologique* la large entérectomie réalisée laisse un néo-rectum dont la face postérieure (constituée par le segment abaissé normalement pourvu de cellules ganglionnaires) est motrice, mais dont la paroi antérieure (constituée par la muqueuse ano-rectale laissée en place) conserve la zone sensitive réflexogène de la défécation.

— *Sur le plan physio-pathologique*, enfin, la technique permet l'abaissement jusqu'à la marge de l'anus du segment intestinal normalement pourvu de cellules ganglionnaires. et elle réalise d'emblée, par l'enterotomie la « sphincterotomie du sphincter lisse » si souvent nécessaire pour corriger les troubles résiduels après opération de Swenson.

b) *Technique.*

1. - **Dans les formes coliques totales.**

C'est l'abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon ou iléostomie rétro-rectale et trans-anale.

1) *Temps abdominal :*

Voie d'abord médiane sous-ombilicale, prolongée vers le

haut au besoin. Le danger est la vessie qui remonte haut chez le petit enfant.

— Exploration permettant de choisir l'anse iléale à abaisser (10 à 12 cm plus haut que la fin de la zone distendue et pourvue d'un pédicule vasculaire permettant l'abaissement sans traction).

— Section de l'iléon à l'endroit choisi. Résection de la fin de l'iléon et fermeture définitive au ras du caecum.

Fermeture du bout proximal à abaisser, les fils sont gardés longs et serviront de tracteurs. Préparation du méso.

— Clivage de l'espace rétro-rectal : Le sigmoïde étant récliné en haut en avant et à gauche, on incise de la pointe des ciseaux le mésorectum sur son flanc droit.

Le danger est l'uretère, très proche de la ligne médiane chez le nourrisson. Il est repéré sous le péritoine. Puis l'espace cellulaire rétro-rectal, ainsi ouvert, est clivé facilement jusqu'au périnée, au doigt ou au moyen d'une compresse montée.

2) Temps périnéal.

Ce temps est réalisé au mieux par l'opérateur et un aide, tandis qu'une deuxième équipe peut éventuellement terminer le temps abdominal.

— Dilatation anale.

— Sur la saillie du tampon monté utilisé pour le clivage et maintenu « becqué » par l'aide abdominal, on incise la demi-circonférence postérieure du canal anal, à quelques millimètres de la ligne ano-cutanée. En cheminant entre la paroi propre du canal et le sphincter externe, on rejoint le décollement rétro-rectal effectué par voie haute. Celui-ci est, au besoin, facilement élargi au doigt.

— Un clamp courbe introduit par le périnée va chercher dans l'abdomen les fils tracteurs amarrant l'iléon fonctionnel préparé pour l'abaissement. L'abaissement est réalisé par traction douce tandis que l'aide abdominal guide la descente qui doit se faire sans traction ni torsion.

— La demi-circonférence postérieure de l'iléon est alors suturée à la lèvre inférieure de l'incision endo-anale postérieure.

— La réunion de la demi-circonférence antérieure de l'iléon abaissé avec la lèvre supérieure de l'incision endo-anale est réalisée, non pas par suture, mais par écrasement entre les

mors de deux pinces de Kocher placées en V renversé, des angles latéraux de l'anastomose à un point situé le plus haut possible sur la ligne médiane. Ainsi sera réalisée la large entérotomie, qui limite le risque de sténose, et dont nous avons souligné les avantages physiologiques et physio-pathologiques.

Les pinces tomberont spontanément entre le 4^e et le 10^e jour.

Le prélèvement d'un petit fragment triangulaire des deux parois accolées entre les deux pinces facilitera le rétablissement plus rapide des évacuations intestinales. Il permet en outre l'examen histologique :

— de la paroi anale, confirmant le diagnostic en montrant l'absence de cellules ganglionnaires intramurales,

— et de la paroi iléale qui, elle, devra avoir une innervation autonome normale.

Reste à terminer le temps abdominal, péritonisation et fermeture de la laparotomie, sur antibiotiques.

2. - Dans les formes coliques subtotales.

Il faut, chaque fois que cela est possible, garder un segment de côlon. Nous reviendrons plus loin sur les procédés de bascule du côlon droit permettant l'abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'angle hépatique du côlon.

2. - Modifications apportées à la technique de B. Duhamel.

a) *Modifications portant sur le niveau de l'incision anale postérieure* (valables pour toutes les formes de maladie de Hirschsprung) (fig. 4) :

— Dans sa technique initiale (1956) B. Duhamel faisait cette incision sur la ligne ano-cutanée ; de sorte que tout le sphincter lisse était interrompu par l'entérotomie.

— Grob, en 1959, proposait de respecter le sphincter lisse en faisant l'incision au-dessus de lui. Cette technique éviterait les souillures involontaires par les matières liquides.

— Depuis 1960, B. Duhamel préfère une incision à un niveau intermédiaire, respectant les fibres inférieures du sphincter lisse et réalisant, au-dessus, la sphinctérotomie. Il pense en effet qu'il n'est pas souhaitable de garder la totalité du sphincter interne. Mais, en garder une partie améliore définitivement la continence pour les liquides. L'anastomose muco-muqueuse cicatrise plus vite que l'anastomose muco-cutanée. On évite enfin la possibilité de prolapsus postérieur de la muqueuse colique ou iléale.

b) *Modifications de l'attitude vis-à-vis du côlon* (intéressant seulement les formes coliques totales) :

— Grob, qui fut le premier à réaliser l'iléostomie rétro-rectale et trans-anale, avait fait, dans le même temps, une colectomie totale.

— Pour B. Duhamel, laisser le côlon en place, simplement exclu, présente de gros avantages : l'intervention, plus courte et plus facile est donc moins choquante et mieux supportée chez le petit nourrisson. D'autre part, le côlon, laissé en cul-de-sac largement ouvert sur la fin de l'iléon est susceptible de jouer son rôle important dans la réabsorption de l'eau si bien que l'abaissement rétro-rectal de l'iléon est beaucoup mieux toléré qu'une simple iléostomie.

Certes, la présence de ce côlon abandonné pourrait être la source de complications infectieuses ultérieures, mais ceci n'est pas prouvé et nous n'avons pas assez de recul pour juger. On peut d'ailleurs envisager une colectomie secondaire.

c) *Résultats.*

Les premiers résultats connus sont très encourageants. Dans les formes coliques subtotaux, nous connaissons quatre cas qui sont quatre succès, l'un de M. B. Duhamel, les trois autres de Louw (de Capetown), qui insiste sur la bénignité des suites opératoires.

Dans les formes coliques totales, formes particulièrement graves, Grob a obtenu, pour un cas, un succès, Louw, pour un cas également un succès. M. B. Duhamel a opéré, jusqu'à présent deux malades, le premier (obs. n° 3) avec succès, mais l'enfant est décédé quelques mois plus tard d'une encéphalite coquelucheuse. Le deuxième cas est un échec (décès le soir de l'intervention), mais il s'agissait d'une réintervention, comportant des temps supplémentaires (désiléotransversostomie, libération d'adhérences), ce qui, en définitive confirme l'intérêt d'une intervention rapide, comme l'aurait été l'abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon par première intention.

LES PROCÉDES DE BASCULE DU COLON DROIT.

Dans les formes coliques subtotaux, l'abaissement du côlon droit pose des problèmes communs avec la chirurgie des cancers coliques, à ceci près que, dans l'abaissement rétro-rectal et trans-anal, le bout colique doit être amené plus bas.

Le même problème se pose également dans la rectocolite hémorragique.

Trois procédés ont été proposés pour abaisser l'angle droit. Tous trois font basculer le côlon droit autour d'un axe de rotation.

1° *Procédé de Deslogers.*

L'axe de rotation passe par la dernière anse iléale.

— Le côlon droit est décollé.

— L'artère colique supérieure droite est sacrifiée, ainsi que la colique moyenne lorsqu'elle existe.

— Seules sont conservées l'iléo-cæco-colo-appendiculaire et l'arcade bordante.

— Le côlon ainsi mobilisé est basculé autour de l'axe de l'iléon, décrivant un arc de 180° dans le plan sagittal qui amène l'angle hépatique dans le pelvis.

2° *Procédé de Courriades.*

L'axe de rotation est un axe antéro-postérieur passant par le caecum.

— Le côlon droit est décollé avec son mésocôlon ce qui permet de garder la colique supérieure droite.

— Le côlon est basculé dans le plan frontal.

— La fosse iliaque droite est péritonisée avec la première anse jéjunale.

3° *Procédé de Monod-Broca et Faure.*

L'axe de rotation est l'origine de l'artère iléo-colo-cæco-appendiculaire.

— Le côlon droit est décollé sans son mésocôlon, l'artère colo-cæco-appendiculaire et l'arcade bordante qui assurent une colique supérieure droite est sacrifiée. On ne garde que l'iléo-vascularisation suffisante.

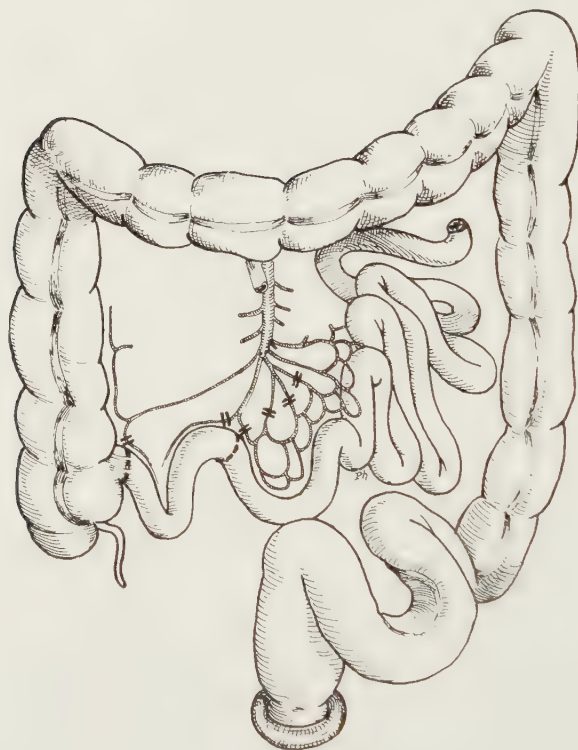
— Ainsi mobilisé, le côlon est amené dans la fosse iliaque gauche par translation dans un plan frontal. L'artère iléo-colo-cæco-appendiculaire devient verticale. Le côlon ascendant et son arcade bordante s'orientent naturellement verticalement vers le bas. Ce dernier procédé, qui fait descendre très bas le bout colique à abaisser, n'occasionne ni coudure ni torsion de l'intestin, et la disposition définitive rappelle, sans la reproduire exactement, la disposition embryonnaire.

Sur le plan technique, sa réalisation est très facile chez le nourrisson. C'est ce procédé qui a été adopté par B. Duhamel.

Nous reproduisons ci-après les schémas illustrant l'adaptation de la technique de B. Duhamel au traitement des formes coliques totales et subtotaes.

On trouvera une illustration complète dans les ouvrages cités en référence (n^{os} 14 et 40).

FIG. 2. - L'abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'iléon
(Technique de B. Duhamel)



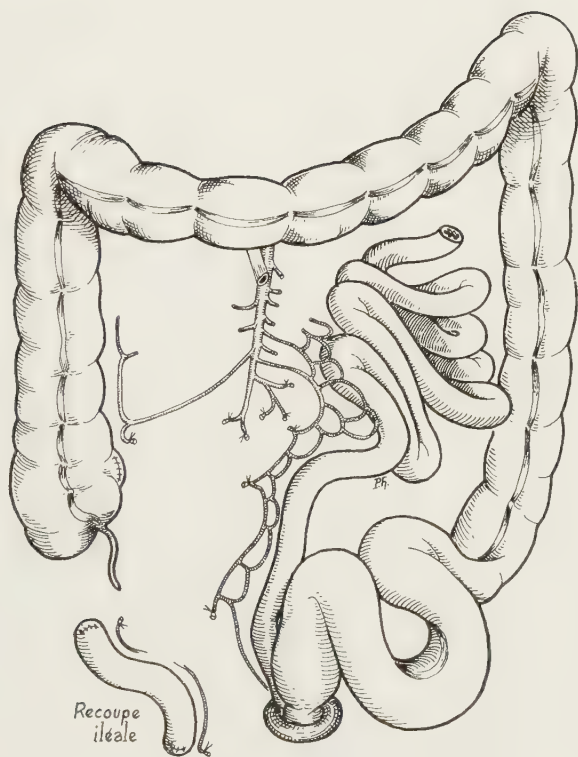
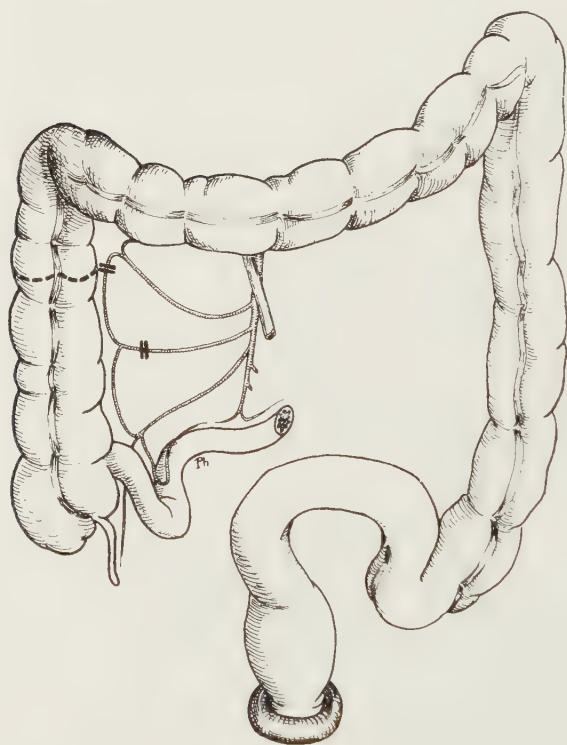


FIG. 3. - L'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon droit
Bascule du côlon droit suivant procédé de Monod-Broca



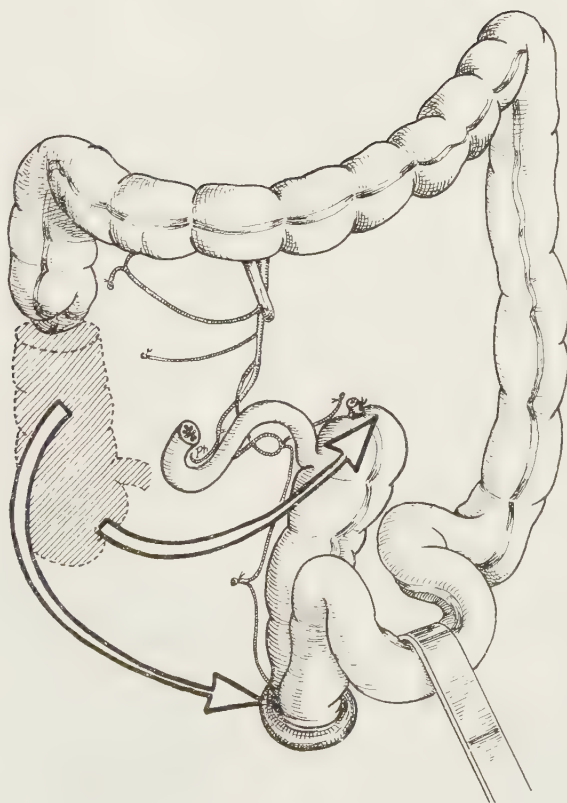
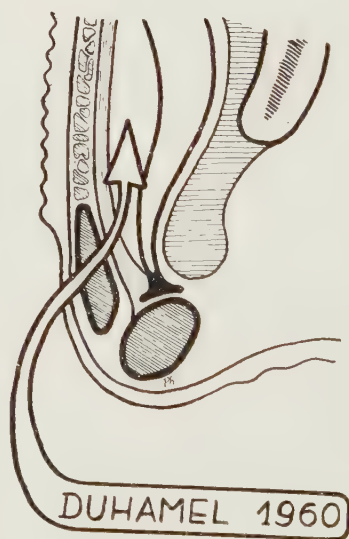
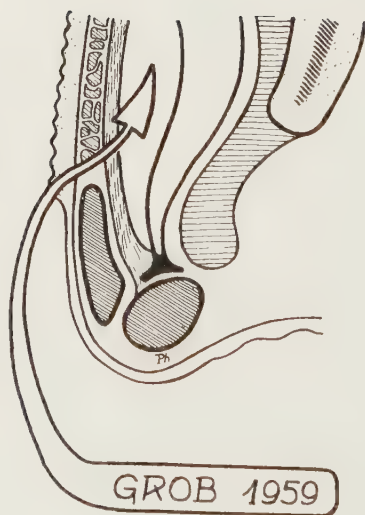
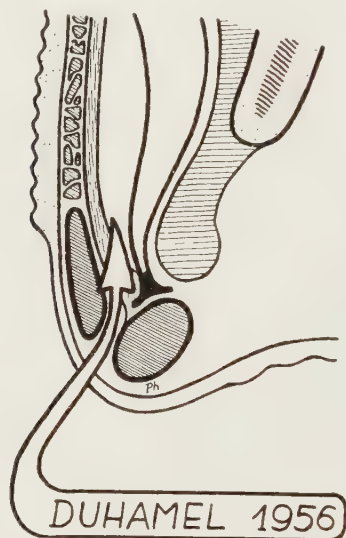


FIG. 4. - Les trois niveaux de l'incision endo-anale postérieure, suivant leur siège par rapport au sphincter interne.



LES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Contrairement aux formes recto-sigmoïdiennes, qui, spontanément ou sous l'effet du traitement médical palliatif, peuvent évoluer favorablement jusqu'à un âge où la chirurgie se fera dans les meilleures conditions de sécurité pour le malade et de confort pour le chirurgien, les formes longues de la dystonie aganglionnaire réclament un traitement chirurgical précoce, en dehors duquel leur évolution est rapidement et inéluctablement mortelle.

Le traitement médical ne représente donc qu'un adjuvant du traitement chirurgical.

Cette notion n'est d'ailleurs pas l'apanage des formes longues, elle est vraie aussi pour les formes malignes précoces des dystonies limitées au recto-sigmoïde, chez le nouveau-né et le nourrisson.

Mais si l'indication chirurgicale ne fait pas de doute, le choix entre les deux types d'intervention pose des problèmes qui, au terme de cette étude, ne nous semblent pas avoir été résolus de façon satisfaisante, même aux yeux des chirurgiens les mieux familiarisés avec la maladie de Hirschsprung.

Deux attitudes sont en effet possibles :

— ou bien réaliser d'emblée le traitement définitif, en un temps, solution la plus satisfaisante pour l'esprit, mais téméraire aux yeux de certains ;

— ou bien ne faire d'emblée qu'une dérivation, remettant à plus tard de temps opératoire principal, ce qui réalise une opération en deux temps, ou en trois temps si l'on ajoute un temps supplémentaire de fermeture de la dérivation. Cette solution est adoptée actuellement par la majorité des auteurs français et américains.

En réalité, les arguments contre la chirurgie en un temps ne tiennent que pour les partisans de l'opération Swenson. Swenson lui-même, dans les années qui suivirent la mise au point de sa technique, enthousiasmé par les résultats obtenus chez le grand enfant, avait résolument pris le parti de pratiquer son opération d'emblée dans les formes néo-natales malignes. Et il avait obtenu plusieurs succès. Mais les risques de la recto-sigmoïdectomie apparurent vite trop grands pour que

la méthode pût être appliquée de façon systématique aux formes néo-natales. La longueur de l'intervention, la dissection étendue du rectum, en faisaient une opération trop choquante chez le tout petit. Bodian en vint à conseiller le traitement médical (qui peut être efficace dans les formes malignes recto-sigmoïdiennes mais non dans les formes longues). Et en 1956, Swenson en arrivait à considérer sa technique comme contre-indiquée dans les formes du nouveau-né et du nourrisson, et conseillait la dérivation temporaire.

Mais ces arguments, longueur de l'intervention, choc, ne s'appliquent pas à l'abaissement rétro-rectal et trans-anal, opération rapide, peu hémorragique, ne laissant pas d'anastomose intestinale dans le ventre et dont les suites, fréquemment observées à présent chez l'enfant et chez l'adulte sont toujours d'une particulière bénignité.

Il serait permis de rester neutre si la dérivation ne comportait pas d'inconvénients propres. Or ce n'est pas le cas.

Contre elle, il existe de nombreux arguments.

Nous ne ferons que citer l'argument psychologique : l'inconvénient que constitue aux yeux des parents la perspective de voir les matières s'écouler durant de longs mois par l'orifice abdominal. Il ne s'agit là que d'un inconvénient mineur.

Mais la dérivation a d'autres inconvénients, majeurs, ceux-là.

Sur le plan local, elle est source des complications que l'on sait et que nous avons souligné au chapitre précédent. Rappelons cependant, pour insister sur ces ennuis cutanés chimiques, qu'il s'agit, dans ces formes longues, d'une iléostomie ou d'une colostomie haute, donnant un suc intestinal très actif.

Sur le plan général, comme nous l'avons déjà souligné également, ces dérivations hautes sont responsables d'une fuite intense de l'eau et des électrolytes, aboutissant, malgré la réanimation, à intervenir secondairement sur des enfants en équilibre hydro-électrolytique instable, affaiblis depuis de longs mois, ce qui ne manque pas d'augmenter le risque opératoire et de toute façon la gravité des infections intercurrentes.

Il reste enfin, que la multiplication des temps opératoires demeure, comme dans toute chirurgie abdominale, la source d'adhérences et de brides, de difficultés opératoires multiples lors du deuxième temps, et d'occlusions intestinales mécaniques ultérieures.

Facilité relative de l'abaissement rétro-rectal et trans-anal, inconvénients non mineurs de la dérivation externe temporaire, tels sont les arguments qui, dans le service de M. le Pr. Agr. B. Duhamel ont fait opter résolument pour le principe de la chirurgie en un temps dans les formes graves précoces de la maladie de Hirschsprung.

Malheureusement, pour les trois cas de formes longues observées depuis deux ans dans le service, la gravité du tableau occlusif et du retentissement général nous ont obligés à nous borner à établir une dérivation « de sauvetage ».

Dans les trois cas, cette dérivation a permis la survie d'enfants pratiquement condamnés (1).

Dans un cas l'intervention définitive fut un succès total. Le deuxième a été également un succès, mais il faut noter qu'à l'autopsie après décès par maladie intercurrente on découvrirait une agglutination d'anses grêles. Enfin le troisième cas est un échec dû à la répétition des temps opératoires. De là à dire que, même dans les cas « désespérés », il faudrait condamner la dérivation et réaliser d'emblée l'abaissement rétro-rectal et trans-anal, il n'y a qu'un pas. Nous n'aurons pas la témérité de le franchir : lorsque l'état de l'enfant est trop mauvais, il ne serait pas raisonnable de faire plus qu'une dérivation « de sauvetage » qui laisse quand même des chances pour l'avenir.

Mais ce que nous voudrions souligner, c'est que la dérivation ne se défend que dans ces cas, où la gravité de la situation fait reculer, non pas devant l'abaissement, temps opératoire relativement bénin, mais devant la grande laparotomie elle-même.

Et ce qui nous semble profondément illogique c'est de réaliser, comme certains l'ont fait parfois, la laparotomie dans un but de diagnostic, et, le diagnostic fait, de se contenter d'une dérivation abdominale, parce que l'enfant paraît ne pas pouvoir supporter plus.

*
* *

En définitive, les indications thérapeutiques se résument simplement :

Chaque fois que cela est possible, la laparotomie est indiquée :

(1) Rappelons que dans deux cas antérieurs à 1956, l'iléostomie avait été mortelle.

— Elle apporte la confirmation du diagnostic établi cliniquement et radiologiquement.

— Elle précise le niveau exact.

— Elle se termine toujours par l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon ou de l'iléon, sans colectomie.

Dans les cas extrêmes, les cas graves vus tard, où une grande laparotomie ne peut être raisonnablement envisagée, on se bornera dans l'immédiat à établir une dérivation (iléostomie ou caecostomie) par une petite incision directe, iliaque droite ou sous-hépatique.

Le pronostic est, dans ces derniers cas toujours réservé.

CONCLUSIONS

Nous avons étudié les formes coliques totales et sub-totales de la maladie de Hirschsprung à partir de cinq observations recueillies dans le service de M. le Pr. Agr. B. Duhamel et de vingt-cinq observations publiées dans la littérature.

Nous avons voulu montrer, dans ce travail, que ces formes coliques étendues présentaient, par rapport aux formes typiques recto-sigmoïdiennes, d'importantes particularités :

1° *Sur le plan clinique*, elles s'inscrivent toujours dans le cadre des *formes précocement graves* de la maladie, qu'il s'agisse des *formes immédiatement graves* réalisant un tableau d'occlusion néo-natale, des *formes à début retardé*, où l'occlusion survient entre le 11^e et le 30^e jour de la vie, ou des *formes à aggravation progressive* dans lesquelles les accidents graves ne surviennent qu'au cours des premiers mois, après une période de latence durant laquelle les signes initiaux de la maladie de Hirschsprung sont retrouvés quasi constamment.

Leur évolution n'est jamais « tolérée » jusqu'à la seconde enfance et, bien qu'il n'y ait pas de parallélisme strict entre la longueur du segment achalasique et la gravité du tableau clinique, les formes étendues à plus de la moitié du côlon sont toujours rapidement mortelles en l'absence d'un traitement chirurgical bien conduit.

2° *Le diagnostic positif* se fonde essentiellement sur l'examen radiologique. L'étude comparative du cliché sans préparation et du lavement baryté permet, dans la majorité des cas, de l'affirmer. La rétention de la baryte dans le côlon plus de 24 heures après lavement baryté est un signe pathognomonique. Et de nombreux auteurs considèrent la radio comme le plus fidèle des éléments du diagnostic.

La laparotomie ne fait donc que le confirmer. De plus, elle renseigne avec exactitude sur l'étendue du segment colique non fonctionnel.

3° *Si l'anatomie pathologique microscopique* peut montrer, parfois, des lésions identiques à celles des formes recto-sigmoïdiennes typiques, la fréquence des formes anormales tant par la répartition topographique de l'agénésie ganglionnaire, que par la nature même des dispositions histologiques,

restreint considérablement l'intérêt de la biopsie comme moyen de diagnostic.

4° *Le traitement* est chirurgical. Comme dans toutes les formes graves néo-natales de la maladie de Hirschsprung, les partisans de l'opération de Swenson conseillent une dérivation préalable et une chirurgie retardée. L'opération consistera enusite en une recto-colectomie totale ou subtotale avec rétablissement de la continuité par « pull through ».

Nous avons souligné, au cours de cette étude, les inconvénients que présentent, chez le nourrisson, ces dérivations externes temporaires, non continentes.

La technique de B. Duhamel, qui consiste en un abaissement rétro-rectal et trans-anal de l'intestin fonctionnel, est plus simple que l'opération de Swenson. Elle permet d'intervenir en un temps, quel que soit l'âge de l'enfant, et d'éviter la colectomie. Elle peut être définie comme une simple colostomie ou iléostomie intra-sphinctérienne, donc continente. Dans ces conditions, les dérivations externes n'ont plus d'indication que comme opération de sauvetage réservée aux cas désespérés.

VU : le Doyen,
Léon BINET.

VU : le Président de Thèse,
Pr. Cl. OLIVIER.

VU et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
J. ROCHE.

APPENDICE

OBSERVATIONS PUBLIÉES DANS LA LITTÉRATURE

I. — FORMES COLIQUES TOTALES

OBSERVATION N° 1 (Perrot et Danon, *Annales d'anat. Path.* 1935, 42, 157).

Nourrisson de 14 jours, de sexe féminin, né à terme de parents bien portants. Les trois enfants qui l'ont précédé sont normaux. Poids à la naissance : 3 kg. Longueur : 50 cm. Ne montre aucune malformation apparente.

Le quatrième jour, le nouveau-né n'a pas encore évacué son méconium. La sage-femme lui administre un lavement qui ramène une assez grande quantité de cette substance. Les jours suivants, il n'y a pas évacuation de selles mais l'enfant prend le sein avec appétit. Le sixième jour, nouveau lavement qui ne ramène rien. La petite crie beaucoup. Son ventre est ballonné mais il n'y a pas d'intolérance au lait, à peine quelques régurgitations. Le onzième jour après la naissance des vomissements s'installent, se produisent plusieurs fois par jour. Elle rend d'abord son lait ainsi qu'un liquide jaunâtre malodurant. Il n'y a toujours pas de défécation. Au treizième jour un nouveau lavement, évacue quelques selles foncées assez épaisses. Durant l'après-midi, elle évacue un liquide jaune brunâtre à odeur fécaloïde. C'est alors que ses parents se décident à l'envoyer à l'Hôpital.

Il s'agit d'une petite fille bien conformée, bien colorée, apyrétique. L'abdomen est volumineux, météorisé et présente un tympanisme surtout localisé autour de l'ombilic. Il ne semble pas douloureux à la palpation. Pendant les rares moments durant lesquels l'enfant est tranquille, on peut observer des mouvements péristaltiques surtout autour de l'ombilic. On ne sent pas de tumeur. Au toucher, à travers l'anus étroit mais perméable pour le petit doigt, on entre dans un rectum qui paraît normal. Le gant ressort enduit de selles jaunes très pâteuses et dépourvues de sang. Malgré l'absence de signes d'invagination, nous procédons à un lavement de linbrathor sous radioscopie. La matière opaque franchit rapidement le cadre colique et la valvule iléocaecale et s'engage dans le grêle. Le remplissage est parfait, il n'y a aucune image suspecte. Un lavement évacuateur nous procure, mélangées au liquide baryté, des selles épaisses. Des compresses chaudes sont appliquées sur l'abdomen. Le soir l'enfant a gardé l'eau de Vichy et la plus grande partie de sa tétée.

Le quinzième jour, péjoration de l'état général qui devient très alarmant. L'enfant paraît souffrir et crie sans interruption. Son faciès commence à se cerner. Le poulx, jusqu'alors bon, devient faible. Les extrémités se refroidissent. Elle vomit alors une grande quantité de matières fécales à odeur forte et nous décidons d'intervenir en pensant à une malformation congénitale de l'intestin.

Opération : Narcose à l'éther. Laparotomie sous-ombilicale. Grêle très distendu, s'éviscère immédiatement. On le recouvre de compresses chaudes imbibées de sérum. La paroi semble épaissie sur toute sa longueur. La distension, qui commence dès le jéjunum continue tout le long de l'iléon et diminue progressivement au niveau des 10 cm terminaux du grêle. A cet endroit, en effet, l'intestin se rétrécit en un entonnoir dont le fond se trouve au niveau de la valvule iléocaecale. On ne remarque aucun obstacle. Il n'y a ni bride ni coudure. Le Meckel n'existe pas. Le caecum est particulièrement mobile ainsi que le côlon ascendant qui n'a aucun accolement postérieur et se laisse déplacer dans tous les sens. Le côlon par comparaison avec le grêle, est petit de calibre. Il est rempli d'une matière pâteuse et sa paroi garde l'empreinte quand on la comprime.

Devant ce tableau, on pense à une atrésie congénitale du cadre colique, inopérable, et l'on s'empresse de refermer la paroi. L'enfant est d'ailleurs fort mal en point. Le réveil est bon. Mort 6 heures après.

Résumé du rapport anatomo-pathologique :

1° Il existe une augmentation de la circonférence de l'iléon allant du simple au double à peu près.

2° La musculature est, au niveau du jejunum, près de 2 fois plus épaisse que celle du duodénum et de la partie terminale du grêle. Mais l'hypertrophie est surtout considérable au niveau de l'iléon où l'épaisseur atteint 5 fois celle du grêle dans sa partie terminale.

3° Le duodénum, la partie terminale du grêle et le côlon peuvent être considérés comme normaux tant au point de vue de leur circonférence qu'au point de vue de leur musculature.

Histologiquement :

L'hypertrophie, au niveau du jejunum et de l'iléon porte essentiellement sur la musculuse.

Les plexus d'Auerbach sont normaux dans la zone hypertrophiée.

Hypoplasie de ces plexus du termino-iléon à l'angle gauche. Mais ils existent au niveau du côlon descendant.

Les auteurs pensent que l'hypoplasie des plexus d'Auerbach a entraîné un trouble fonctionnel de la motricité intestinale et une coprostase. L'hypertrophie et la dilatation de l'intestin sus-jacent sont pour eux la conséquence de ce trouble fonctionnel. Il est intéressant de noter que ces constatations les ont empêchés de rapporter le cas à la maladie de Hirschsprung puisqu'elle ne répondait pas en 1935 à cette conception physiopathologique.

OBSERVATION N° 2 (Zueler et Wilson, *Am. Jour. Dis. Child.* 1948, 75, 40).

T. P...

Tableau d'occlusion dominé par des vomissements, presque

depuis la naissance.

Tableau clinique et radiologique d'occlusion du grêle.

Au lavement baryté : pas d'anomalies sur le côlon.

Mort de cyanose 18 heures après l'admission.

Autopsie : fragments intestinaux inexaminables.

OBSERVATION N° 3 (Zueler et Wilson, *Am. Jour. Dis. Child.* 1948, 75, 40).

C. P...

Occlusion dominée par des vomissements depuis la naissance. Distension abdominale sévère.

Laparotomie au 3^e jour de la vie par un chirurgien non familiarisé avec la maladie qui note : dilatation du grêle dont la coloration suggère un trouble vasculaire. Pas d'obstacle organique, fermeture. Suites : persistance de l'occlusion et altération de l'état général.

Mort par péritonite stercorale.

Autopsie : à l'examen microscopique : absence de cellules ganglionnaires dans le caecum. Quelques cellules dans le côlon transverse. Côlon descendant et rectum inutilisables pour l'histologie.

OBSERVATION N° 4 (Zueler et Wilson, *Am. Jour. Dis. Child.* 1948, 75 40).

S. W... (de race noire).

Vomissements bilieux depuis la naissance.

Peu de distension abdominale.

Laparotomie exploratrice : jejunum modérément dilaté, puis rétrécissement progressif de la lumière. Iléon et côlon gros comme un crayon. Fermeture.

Mort au 5^e jour post-opératoire.

A l'autopsie : absence de cellules ganglionnaires dans le côlon et dans la portion terminale de l'iléon.

OBSERVATION N° 5. (Zueler et Wilson, *Am. Jour. Dis. Child.* 1948, 75, 40).

Fille de 5 mois.

Constipation et météorisme depuis la naissance.

Episode occlusif un mois auparavant traité avec succès par les moyens mécaniques.

Nouveau tableau subocclusif.

Radio : images hydro-aériques d'occlusion du grêle.

Laparotomie : distension du grêle jusqu'à 15 cm de la valvule iléocaecale. Côlon normal. Pas d'obstacle organique. Fermeture.

Suites : d'abord bonnes puis récidives de l'occlusion.

Réintervention 4 jours plus tard : *iléotransversostomie*.

Suites : occlusion persistante et mort.

Autopsie : pas d'examen histologique.

OBSERVATION N° 6 (Buck, Schneegans, Delage et Gangloff, *Arch. fèses Pédi.* 1955, 2, 1107).

P. L. Fille de 10 jours, née normalement.

Syndrome de subocclusion dominé par des vomissements bilieux et même fécaloïdes apparus au 3^e jour de la vie. L'enfant était

nourrie depuis le 2^e jour au lait de vache. Pas d'arrêt des matières : l'enfant a eu dès le début des selles peu volumineuses mais non colorées, non méconiales. Etat général relativement conservé. Radio : le transit radiologique lent montre un cadre colique normal, très dilaté, suggérant un obstacle bas.

Laparotomie à 14 jours : médiane à cheval sur l'ombilic. Sérosité dans le péritoine. Transverse et descendant dilatés et pleins de baryte. Au niveau du sigmoïde, le côlon prend brusquement un aspect rubanné et vide. A ce niveau, quelques adhérences au péritoine postérieur.

Libération de ces adhérences. Fermeture.

Suites : persistance du syndrome occlusif. L'état général reste satisfaisant.

Réintervention 5 jours plus tard. Transrectale gauche.

L'aspect rubanné s'est étendu jusqu'à la partie médiane du transverse.

Côlon droit et anses grêles sont dilatées.

Colostomie à la partie distendue du transverse.

Suites : la colostomie ne fonctionne que lorsqu'on fait des lavages à la sonde.

L'état général se détériore. Mort de bronchopneumonie au 14^e jour de la 2^e intervention.

Autopsie : tout le côlon est affaissé, rubanné, sa paroi est épaissie.

Le grêle est distendu, surtout l'iléon.

Histologie : le *plexus d'Auerbach* est dépourvu de cellules ganglionnaires depuis la ligne ano-rectale jusqu'à quelques millimètres de la valvule de Bauhin.

Le *plexus de Meissner* paraît complètement dépourvu de cellules depuis la ligne ano-rectale jusqu'au côlon transverse à partir duquel la réapparition des cellules se fait progressivement en passant par divers stades de dégénérescence.

OBSERVATION N° 7 (Swenson et Fisher, *Arch. of Surg.* 1955, 79, 535).

Enfant ayant présenté à l'âge de 8 jours un syndrome d'occlusion basse du côlon et subi avec succès une *colostomie*.

A 2 ans 1/2, l'enfant allant bien, la colostomie est refermée. Dans les suites se développe un nouveau syndrome occlusif.

Distension, constipation. Une fistule stercorale se développe. On fait le diagnostic de la maladie de Hirschsprung.

A 4 ans 1/2 *Colectomie subtotalale* avec *iléosigmoïdostomie* juste au-dessous du plancher pelvien. Celle-ci ne fonctionne pas seule et l'obstruction intestinale chronique persiste. Mais les sondages permettent l'évacuation. D'autre part complications locales : fistules, abcès profonds.

A 7 ans, on refait l'anastomose, mais sans succès, et l'on est obligé, dans les suites de faire une *iléostomie*.

A 8 ans, *résection de l'iléostomie* et nouvelle anastomose terminoterminale.

Depuis cette dernière opération, l'enfant va bien mais des évacuations à la sonde sont encore nécessaires.

OBSERVATION N° 8 (Swenson et Fisher, *Arch. of Surg.* 1955, 70, 535).

J. W... Admis à l'âge de 5 jours pour vomissements et ballonnement abdominal qui s'accroît depuis la naissance. A l'examen, météorisme sans péristaltisme, pas de méconium dans le rectum. Radio : distension diffuse du grêle, lavement baryté : côlon normal.

Laparotomie : l'intestin grêle est dilaté jusqu'à l'iléon terminal qui est de petit calibre.

Colectomie droite et iléostomie.

Les biopsies du côlon droit et du rectum montrent l'absence de cellules ganglionnaires.

4 mois plus tard, *colectomie gauche.*

2 semaines plus tard, abaissement par « Pull Trough » l'iléon et *suture iléorectale* à 2,5 cm de la ligne cutanéomuqueuse de l'anus.

Bonnes suites. 2 ans plus tard le transit est bon et l'anus continent.

OBSERVATION N° 9 (Swenson et Fisher, *Arch. of Surg.* 1955, 70, 535).

D. Mc O... Admis le lendemain de la naissance pour vomissements et distension abdominale. Un lavement a ramené du méconium. A l'examen tympanisme, péristaltisme. Radio : Côlon droit dilaté et encombré.

Laparotomie : Perforation du côlon sigmoïde qui est suturée. Le côlon droit est dilaté dans son segment proximal et contient des matières et des gaz.

Iléostomie.

Suites troublées. L'iléostomie fonctionne bien, mais l'enfant fait des complications pulmonaires et urinaires.

A 7 mois : résection de l'iléostomie et colectomie totale. Abaissement et l'iléon et anastomose iléorectale à 2,5 cm de la ligne cutanéomuqueuse.

Bon résultat après 1 an.

Anatomie pathologique : tout le côlon est aganglionnaire.

OBSERVATION N° 10 (Close et Clausen, *An. of Surg.* 1956, 114, 1062).

Garçon de 8 jours, vomissant depuis la naissance. L'abdomen n'est pas distendu. L'état général est moyen (déshydratation). Amélioré en 5 jours par la réanimation.

4 jours plus tard, nouvel accès de vomissements avec diarrhée et syndrome toxique. Nouveau succès de la réanimation.

A 7 semaines, syndrome occlusif : anorexie, vomissements, distension abdominale. Mais présence de petites selles. Le toucher rectal est normal. Nouveau succès du traitement médical, mais 11 jours plus tard s'installe un accès diarrhéique intense avec péristaltisme accentué.

Un transit baryté montre le passage rapide de la baryte dans le côlon malgré la distension du grêle.

A la suite de cet examen, la distension abdominale s'accroît

et s'installe un tableau d'occlusion avec vomissements et constipation.

Un cliché d'abdomen fait 48 heures plus tard montre des images d'occlusion du grêle et la persistance de la baryté dans le côlon.

Laparotomie trans-rectale droite : le grêle est très distendu, oedémateux, épaissi. Le gros intestin n'est pas distendu et contient des matières. La sonde de Miller-Abbott peut y être descendue. Anastomose latéro-latérale entre l'iléon distendu et le cæcum.

Suites : bonnes dans les premiers jours, sous aspiration, l'abdomen reste plat. Mais dès que l'on cesse l'aspiration, récurrence de l'occlusion et mort.

Autopsie : péritonite généralisée par lâchage de l'anastomose. Tout le côlon est aganglionnaire.

OBSERVATION N° 11 (Bowden, Goodfellow et Munn, *Journ. of Ped.* 1957, 50, 3).

M. F... Fille de 3 mois constipée depuis la naissance. A 8 semaines a eu des selles sanglantes et des vomissements.

A l'admission, enfant très affaibli, distension abdominale tympanique. Masses palpables sur le côlon gauche. Au toucher rectal, le rectum est vide, l'anus semble étroit. Radio : transit baryté : transit faible, ne dépassant pas le grêle. Lavement baryté : gros intestin de calibre normal, sans haustrations.

On fait le diagnostic de sténose anale : dilatations, lavements glycerinés. Et l'enfant sort.

Réadmission une semaine plus tard pour occlusion aiguë confirmée cliniquement et radiologiquement (images hydro-aériques).

Laparotomie : dilatation et hypertrophie de tout l'intestin grêle sauf le termino-iléon. Côlon étroit contenant des concrétions.

Le mauvais état de l'enfant fait reculer devant la résection, fermeture. Mort le lendemain.

Anatomie pathologique : absence de cellules ganglionnaires sur tout le côlon et les 15 derniers centimètres du grêle.

OBSERVATION N° 12 (Bowden, Goodfellow et Munn, *Journ. of Ped.* 1957, 50, 321).

M. S... Fille admise dans un autre hôpital à l'âge de 3 jours pour occlusion dominée par des vomissements. Absence d'émission méconiale.

Une laparotomie n'a pas montré de lésion organique et le chirurgien a refermé.

Admise chez l'auteur à 18 jours, les vomissements persistent. La radio montre une image d'occlusion du grêle avec niveaux liquides, et une pneumopéritonite. Le lavement baryté montre un microcôlon.

Le diagnostic de Hirschsprung ne fait plus de doute mais l'état général est jugé trop mauvais pour opérer. Décédé.

Anatomie pathologique : agénésie ganglionnaire du côlon entier et des 15 derniers centimètres de l'iléon. Perforation de l'iléon.

OBSERVATION N° 13 (Bowden, Goodfellow et Munn, *Journ. of Ped.* 1957, 50, 32).

P. W... Enfant bien à la naissance, admis au 5^e jour pour occlusion dominée par des vomissements apparus dès la 24^e heure. Distension abdominale sévère, pas de péristaltisme. Radio : anses distendues avec niveaux liquides. Pneumopéritoine.

Laparotomie d'urgence : distension du jejunum et de l'iléon. Termino-iléon et côlon sont de calibre normal.

Anastomose iléo-colique.

Suites : récidives de l'occlusion et mort à l'âge de 13 jours.

Anatomie pathologique : agénésie aganglionnaire de tout le côlon et des 5 derniers centimètres d'iléon.

OBSERVATION N° 14 (Bowden, Goodfellow et Munn, *Journ. of Ped.* 1957, 50, 321).

L. B... Fille admise à l'âge de 3 jours pour occlusion dominée par des vomissements et la distension abdominale. L'émission de méconium a été peu abondante. La radio montre des signes d'occlusion du grêle et des calcifications dans la fosse iliaque gauche. Le lavement baryté montre un microcôlon.

Laparotomie : intestin grêle et côlon de petit calibre (1).

Anatomie pathologique : agénésie ganglionnaire du côlon et l'iléon entiers.

OBSERVATION N° 15 (Sieber et Girdany, *Arch. Surg.* 1957, 75, 388).

Tableau d'occlusion chez un enfant de 5 jours. A l'intervention, l'affaissement de l'iléon distal fait croire à une sténose iléale et l'on fait une hémicolectomie droite.

L'absence de cellules ganglionnaires dans le fragment réséqué examiné histologiquement rétablit le diagnostic. A l'âge de 1 mois, l'occlusion est à nouveau complète et on fait alors une *iléostomie*. A 6 mois le malade subit une iléo-caecostomie à la manière Swenson.

Suites : lâchage de suture. Septicémie, panostéomyélite et mort dans la cachexie à l'âge de 11 mois.

OBSERVATION N° 16 (Howard et Mc Burney, *Ann. of Surg.* 1958, 448, 142).

Syndrome occlusif dominé par la distension abdominale apparue 3 jours après la naissance. Vomissements. Déshydratation.

Lavement baryté : rétrécissement du rectosigmoïde et dilatation du côlon au delà.

Après succès temporaire du traitement médical l'enfant est réadmis pour un nouvel accès subocclusif. Vomissements mais présence de selles dures et pierreuses ramenées par les lavements. L'état général est très mauvais.

(1) Les suites sont imprécises dans le texte original.

Laparotomie explorative (à l'âge de 3 mois).

Intestin grêle distendu jusqu'à la jonction iléo-caecale. Côlon plein de fécalomes. On ne fait pas de biopsie.

Colostomie transverse.

Suites immédiates bonnes, mais un mois plus tard, récurrence de l'occlusion.

Réintervention à l'âge de 7 mois sur diagnostic d'invagination iléo-colique : il s'agit en réalité d'une récurrence. Colectomie droite + iléo-transversostomie sans fermeture de la colostomie faite précédemment.

Suites : persistance de l'occlusion et *éviscération* au 5^e jour. Mort.

Autopsie : péritonite.

L'examen histologique du côlon restant ainsi que la pièce opératoire : absence de cellules ganglionnaires sur tout le côlon.

OBSERVATION N° 17 (Hoffert, Zuber, Salzman, Spinelli, *Surgery* 1959, 46, 810).

G. B. Garçon de 2 mois admis pour vomissements et ballonnement abdominal.

A 3 semaines l'enfant a déjà été vu ailleurs pour de la diarrhée. Le lavement baryté avait montré un microcôlon et l'enfant était sorti avec un traitement constipant !

A l'entrée le cliché d'abdomen sans préparation montre une distension gazeuse qui fait penser à une obstruction du grêle.

Laparotomie : grêle dilaté jusqu'à la jonction iléo-caecale. Côlon collabé. On évacue le grêle par ponctions qui ramènent un contenu épais et on fait une *caecostomie* (et non une iléostomie car le bilan hydro-électrolytique est mauvais) mais si près de l'iléon qu'un cathéter pourra être poussé dans l'iléon si nécessaire.

Suites : bonnes pendant 2 semaines puis réapparaissent des crises de subocclusion avec vomissements et distension abdominale.

Un mois plus tard : état d'occlusion sévère avec déshydratation marquée.

Suites : mort quelques jours plus tard dans un tableau d'asphyxie.

Autopsie : agénésie des cellules ganglionnaires sur tout le côlon.

Grêle normal, mais peu de cellules dans le terminus-iléon.

OBSERVATION N° 18 (Torres Marty, Oliveras Carretero et Tarres Pons, *Arch. de Ped. Barcelona* 1959, 10, 291).

Nourrisson de 25 jours hospitalisé pour syndrome occlusif s'aggravant rapidement.

Vomissements et diarrhée depuis la naissance.

Laparotomie au 30^e jour.

On ne constate pas d'obstacle mécanique. Fermeture.

Dans les suites, le syndrome occlusif persiste.

Le lavement baryté montre un côlon d'aspect normal.

Le 3^e jour post-opératoire, réintervention : *caecostomie* et biopsie caecale.

Suites : dégradation rapide l'état général et mort.

L'examen des fragments caéaux montre l'absence de cellules

ganglionnaires, caractéristiques de la maladie de Hirschsprung (examen fait par Bodian).

L'auteur conclut que, contrairement à l'opinion de Duhamel et de Sauvegrain l'examen radiologique ne montrait aucune lésion évidente. Il pense que seule la biopsie permet de faire le diagnostic (1).

OBSERVATION N° 19 (Dorman, *Arch. of Surgery* 1957, 75, 906).

Fille de trois semaines admise pour occlusion persistante de la fin du grêle. Le lavement baryté est normal. Le diagnostic, fait à la laparotomie est confirmé par la biopsie extemporanée. Une *colostomie* est faite sur le transverse, sans succès. A l'âge de quatre semaines, *iléostomie terminale* qui entraîne, elle une amélioration.

Une iléo-rectostomie selon la technique de *Swenson* est pratiquée à 18 mois. Guérison.

A l'examen de la pièce, l'agénésie ganglionnaire porte sur tout le côlon et la fin de l'iléon.

OBSERVATION N° 20 (Dorman, m. réf.).

Occlusion intestinale aiguë chez un nouveau-né de 24 heures, de sexe masculin. Le cliché d'abdomen sans préparation montre des signes d'occlusion du grêle. Le diagnostic de maladie de Hirschsprung est fait à la laparotomie. On termine l'intervention par une *iléostomie*. L'enfant est amélioré, et n'a pas subi le deuxième temps à la date de publication. Il s'agissait d'une forme intéressant tout le côlon et la fin de l'iléon.

OBSERVATION N° 21 (Dorman, m. réf.).

Une fille de 36 heures est admise pour obstruction basse du grêle. Le lavement baryté montre un microcôlon et un iléon terminal de faible calibre. Le diagnostic fait cliniquement, est confirmé par la laparotomie faite à la 36^e heure. On termine l'intervention par une *iléostomie* et une *hémicolectomie droite*. Amélioration. N'a pas encore subi le 2^e temps. Il s'agissait d'une forme intéressant tout le côlon et le termino-iléon.

OBSERVATION N° 22 (Dorman, m. réf.).

Une fille de 3 jours est admise pour occlusion aiguë basse du grêle. Le lavement baryté montre un microcôlon. La baryte franchit la valvule iléo-caecale et dessine un termino-iléon de faible calibre. Le diagnostic, fait cliniquement, est confirmé par la laparotomie pratiquée à l'âge de 4 jours. L'intervention est terminée par une *iléostomie* et une *hémicolectomie droite*. L'enfant meurt 24 heures plus tard.

Il s'agissait d'une forme atteignant tout le côlon et le termino-iléon.

-- --

(1) Nous ferons remarquer que l'observation ne mentionne pas l'étude de l'évacuation, qui aurait pu montrer la rétention de la baryte.

OBSERVATION N° 23 (N. Genton et Pometta, *Helvetica Ped. acta* 1959, 14, 383).

H... Sylvia, née à terme le 23 janvier 1958 après grossesse normale (poids à la naissance 3930 g, taille 49 cm), alimentée au sein, présente un développement absolument normal. A 4 mois, elle reçoit pour la première fois des pommes râpées et des bananes : presque aussitôt apparaissent une *constipation* puis des *vomissements*. Les troubles régressent avec la suppression des fruits. Un essai avec des légumes (pommes de terre, carottes) fait réapparaître les mêmes symptômes. Au 6^e mois, la mère est obligée de sevrer son enfant. L'Elédon n'est pas mieux supporté que les légumes et entraîne, après un jour déjà, constipation et vomissements. La mère reprend alors l'alimentation naturelle stricte. A la fin du 8^e mois toutefois, la baisse de la sécrétion lactée rend le sevrage indispensable. La constipation devient plus sévère et on observe des vomissements verdâtres. Le médecin traitant envoie alors la fillette au Kinderspital de Zurich.

A son entrée dans le service de médecine le 27 septembre 1958, l'enfant est pâle. L'état général, cependant, est relativement bon. L'examen des différents systèmes ne montre rien de pathologique. L'abdomen est souple, mais ballonné. Formule sanguine : hémoglobine 56 % ; érythrocytes : 4 240 000 ; index 0,65 ; chimisme sanguin normal. Urines : albumine + ; acétone +++ ; Sulko-witch ++.

Les diagnostics d'infection gastro-intestinale, d'hypercalcémie idiopathique, d'intoxication à la vitamine D sont successivement écartés.

La constipation opiniâtre, les vomissements répétés, le météorisme abdominal de plus en plus marqué font suspecter une maladie de Hirschsprung. L'examen radiologique montre des niveaux hydro-aériques sur le grêle, qui font poser le diagnostic d'iléus. Le *lavement baryté* met en évidence un côlon de calibre normal. Le recto-sigmoïde est vide, les côlons ascendants, transverse et descendant sont remplis de matières fécales. Par des lavements répétés, on tente sans succès d'évacuer les selles ; même en introduisant une sonde rectale jusqu'à l'angle splénique il est impossible de lever l'obstacle.

L'état de l'enfant s'aggravant brusquement, on procède à une laparotomie d'urgence le 28 octobre 1958.

Opération : à l'ouverture du péritoine, il se présente une anse iléale considérablement dilatée, à paroi hypertrophiée, interposée entre le caecum et la paroi. Les 5 derniers centimètres de l'iléon ont un aspect pratiquement normal. En amont, le grêle augmente progressivement de calibre et atteint au niveau de l'anse iléale décrite plus haut son volume maximum. Le côlon n'est pas dilaté. Le caecum et le côlon ascendant sont remplis de matières relativement molles. Dans le transverse et le descendant, on palpe des scyphales arrondies, de la grosseur d'une prune, masse de consistance très dure qui se laissent refouler dans le sigmoïde et dans l'ampoule rectale. Par une cœcostomie on évacue les matières contenues dans le caecum et dans l'ascendant. Une biopsie de la paroi caecale révèle l'absence totale de cellules ganglionnaires.

La cœcostomie ne suffit pas à réduire l'iléus. On établit alors une iléostomie en introduisant par la caecostomie une sonde jusqu'au niveau de l'anse iléale dilatée. Bien que cette iléostomie parvienne à rétablir le transit intestinal l'état de l'enfant continue à s'aggraver. Il apparaît une éventration avec péritonite. Exitus le 8-11-1958.

L'examen de la pièce d'autopsie montre que les cellules du plexus d'Auerbach normales dans le segment supérieur non dilaté de l'iléon deviennent de moins en moins nombreuses dans le segment dilaté pour disparaître complètement au niveau du termino-iléon étroit et du côlon. De petits faisceaux amyéliniques sont retrouvés dans le transverse et le descendant.

II. - FORMES COLIQUES SUBTOTALES

OBSERVATION N° 24 (Zueler et Wilson).

W. N... Occlusion intestinale dominée par des vomissements ayant débuté dès la naissance. Antécédents gravidiques et obstétricaux : néant).

Admis au 4^e jour. A l'examen : météorismes très importants tympaniques, sans péristaltisme.

Laparotomie exploratrice à l'âge de 5 jours.

— Grêle et côlon très distendus jusqu'à l'angle splénique.

— Côlon descendant d'aspect contracté mais perméable à une sonde rectale poussée jusqu'à l'angle splénique.

En l'absence de cause organique, la laparotomie est refermée.

Suites : persistance du syndrome occlusif mais sondages et lavements permettent l'évacuation colique.

Infection pariétale.

Nouvelle laparotomie 3 semaines plus tard.

A nouveau on ne retrouve aucune cause organique et on referme.

Suites : persistance de l'occlusion. L'état général se détériore et l'enfant meurt une semaine plus tard.

Autopsie : absence de cellules ganglionnaires de l'angle hépatique à l'anus.

OBSERVATION N° 25 (Potts, Bogg, White, *Ped.* 1952, 40, 253).

C. G... Nourrisson de 1 mois. Le méconium a été émis à la 48^e heure. Depuis une semaine, vomissements, constipation et distension abdominale. A l'examen, mauvais état général, déshydratation, abdomen distendu et tympanique.

Laparotomie trans-rectale droite 11 jours après l'admission. Dilatation croissante jusqu'à l'angle splénique d'un intestin épaissi et siège de violentes contractions. Le reste du côlon est affaissé mais perméable à une sonde introduite dans le rectum qui permet d'évacuer une grande quantité de matière et de gaz.

Fermeture.

Suites : récidence du syndrome occlusif.

Réintervention 7 jours plus tard : *iléostomie*.

Celle-ci est *mal supportée*. La rééquilibration hydro-électroly-

tique s'avère impossible. *Deux mois plus tard l'iléostomie est refermée* et on fait une *colostomie*.

Suites immédiates troublées : infection de paroi, abcès pelviens mais les suites ultérieures sont bonnes.

Un an plus tard : hémicolectomie gauche suivie d'anastomose transverse-rectum par « pull « through » à 2,5 cm de la ligne ano-cutanée.

Examens histologiques : absence de cellules ganglionnaires dans la partie distale du transverse, le descendant, le sigmoïde et le rectum.

Présence de cellules ganglionnaires sur la partie conservée du transverse.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ADAMS (B. E.) et ADAMS (R. M.). - Hirschsprung's disease with extensive aganglionic segments. *Am. Journ. of Surgery*, 1959, 98, 248.
- 2 - ANTOINE (M.), MANCIAUX (M.), PRÉVOT (J.) et Mlle DE KERSAUSON (M. C.). - La radiologie du mégacolon congénital. *Journ. de radiologie*, 1961, 42, 101.
- 3 - BILL (A. M. Jr), CREIGHTON (S. A.) et STEVENSON (J. F.). - The selection of infants and children for the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surg. Gynec. and Obs.*, 1957, 104, 151.
- 4 - BOBIAN (M.), STEPHENS (E. D.), WARD (B. C. H.). - Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet*, 1949, 256, 6.
- 5 - BOBIAN (M.), CARTER (C. D.) et WARD (B. C. H.). - Hirschsprung's disease. *Lancet*, 1951, 260, 302.
- 6 - BOGGS (Joseph D.) et KILD (James M.). - Congenital abnormalities of intestinal innervation. Absence of innervation of jejunum, ileum and colon in sibling. *Pediatrics*, Springfield, 1958, 24, 261.
- 7 - BOURDEIX (G.), MAGNE (S.), CHANAL (R.), PRADEAU (R.). - Mégacolon congénital. Situation exceptionnelle de la zone achalasique à la jonction sigmoïde-côlon. Opération de Swenson. *Arch. Mal. App. digestif*, 1958, 47, 993.
- 8 - BOWEN, GODFELLOW et MUNN. - Hirschsprung's disease in the neo-natal period. Report of 5 cases four of which involved the small intestine. *Journ. of Pediatrics*, 1957, 50, 321.
- 9 - BUCK (P.), SCHNEEGANS (E.), DELAGE et GANGLOFF. - Un cas d'occlusion fonctionnelle du nouveau-né par dégénérescence ou agénésie des cellules ganglionnaires murales. *Arch. Franc. Péd.*, 1955, 13, 1107 et 1956, 13, 105.
- 10 - CLOSE (Myron B.) et CLAUSEN (Edwin G.). - Intestinal obstruction caused by agenesis of the myenteric plexus of the entire colon. Case report. *Annals of Surgery*, Philadelphia, 1956, 144, 1682.
- 11 - EORMAN (G. W.). - Hirschsprung's disease. A lethal problem in early infancy. *Arch. of Surgery*, 1957, 75, 906.
- 12 - DUHAMEL (B.). - *Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson*, 1 vol., Masson et Cie édit., 1953.
- 13 - DUHAMEL (B.). - Une nouvelle opération pour le mégacolon congénital : l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon, et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *La Presse Médicale*, 1956, 64, 2249.

- 14 - DUHAMEL (B.). - *Technique chirurgicale infantile*. 1 vol., Masson et Cie, édit., Paris, 1957.
- 15 - DUHAMEL (B.). - Diagnostic et traitement chirurgical précoces du mégacolon congénital (Sté de Pédiatrie, 20, X, 58), *Arch. Fses Ped.*, 1958, 45, 1045.
- 16 - DUHAMEL (B.). - Exclusion du rectum avec abaissement rétrorectal et trans-anal du côlon. Applications et premiers résultats d'une technique nouvelle. *Mem. Acad. Chir.*, 1959, 85, 192.
- 17 - DUHAMEL (B.). - Les maladies de Hirschsprung sans mégacolon. Eléments du diagnostic clinique et suggestions thérapeutiques. (Congrès International de l'International College of Surgeons, Rome, mai 1960), sous presse.
- 18 - DUHAMEL (B.). - Les possibilités de la chirurgie néo-natale. *Presse Médicale*, 1962, 70, 1688.
- 19 - EHRENPREIS (Th.). - Hirschsprung's disease in neonatal period. *Arch. Dis. Child.*, 1955, 30, 8.
- 20 - FISHER (J.) et SWENSON (O.). - Aganglionic lesion of the colon. *Am. Journ. Surg.*, 1960, 99, 134.
- 21 - FORSHALL (J.), RICKHAM (P. P.), MOSSMAN (D. B.) - Functional intestinal obstruction in newborn. *Arch. Dis. Child.*, 1951, 26, 294.
- 22 - GENTON (N.) et POMETA (D.). - A propos d'un cas de côlon aganglionnaire, maladie de Hirschsprung sans mégacolon. *Helvetica Pediatrica Acta*, Basel, 1959, 14, 383.
- 23 - GROB (M.), GENTON (N.) et VONDTTEL. - Erfahrungen in der Megacolon congenitum und Vorschlag einer neuer Operations-Technik (Modifikation der Duhamelschen Verfahrens). *Zentralblatt Für Chirurg.*, 1959, 44, 1781.
- 24 - GROB (M.). - Die operative Behandlung des Megacolon mit der modifizierten Duhamelschen Technik (13^e congrès de l'International college of surgeons, Rome, 1960).
- 25 - HIRSCHSPRUNG (H.). - Stuhlträgheit Neugeborner in Folge Dilatation und Hypertrophie des Colons. *Fahrg für Kinderkrauth*, 1888, 27, 1.
- 26 - HOFFERT (P. W.), ZUBER, SALZMAN, SPINELLI. - Aganglionosis of the entire colon. *Surgery*, Saint-Louis, 1959, 46, 810.
- 27 - HOWARD (Hector) et Mc BURNEY (Robert P.). - Hirschsprung's disease, Report of a case with complete aganglia of the colon. *Annals of surg.*, 1958, 148, 144.
- 28 - JEWETT (T. C.), LEAHY (L. J.) et LANIGAN (J.). - Hirschsprung's disease in infants. *Arch. of Surg.*, 1959, 79, 455.
- 29 - KLEIN (R. R.) et SCARBOROUGH. - Hirschsprung's disease in the newborn. *Am. Journ. of surg.*, 1954, 88, 6.
- 30 - LAURENCE (G.) et LAGACHE (G.). - Chirurgie du mégacolon congénital (dystonie aganglionnaire). 61^e congrès français de chirurgie, Paris, 1959. (Résumé des rapports in *Journ. Chir.*, 1959, 78, 175).
- 31 - LAURENCE (G.). - Physiopathologie de la maladie de Hirschsprung (dystonie aganglionnaire). *Rev. Praticien*, 1959, 32, 3423.

- 32 - LAURENCE (G.). - La dystonie aganglionnaire et son traitement au cours des douze premiers mois. *Rev. Praticien*, 1959, 32, 3433.
- 33 - LEHMANN (P.). - Le mégacôlon congénital. Maladie de Hirschsprung. Contribution à son étude anatomique, clinique, thérapeutique. *Thèse*, Paris, 1956, N° 69.
- 34 - LEE (M. C., Jr). - Megacolon with particular reference to Hirschsprung's disease. *Surgery*, 1955, 37, 762.
- 35 - LOUW (J. H.). - The Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *South africa Med. Journ.*, 1961, 35, 1033.
- 36 - MONOD-BROCA (Ph.) et FAURE (J.). - A propos de la bascule du côlon droit dans la chirurgie du côlon gauche. *Mem. Acad. Chir.*, 1959, 85, 349.
- 37 - PERROT (A.) et DANON (L.). - Obstruction intestinale, cause rare chez un nourrisson. *Annales Anat. Path.*, 1935, 12, 157.
- 38 - POTTS (W. J.), BOGG (J. D.) et WHITE (H.). - Intestinal obstruction in the newborn due to agenesis of the myenteric plexus. *Pediatrics*, 1952, 10, 253.
- 39 - ROVIRALTA (E.) et CASASA (J. Ma.). - Megacolon congenito. *Rev. clin. esp.*, 1960, 76, 235.
- 40 - ROVIRALTA (E.) et CASASA (J. Ma.). - *Le mégacôlon congénital diagnostic et traitement*, Masson et Cie édit., sous presse.
- 41 - ROVIRALTA (E.). - Principales problemas persistentes en la clinica del gegacolon. (13^e congrès de l'international college of Surgeons, Rome, 1960).
- 42 - RIKER (W. C.). - Diagnostic and treatment of aganglionosis of the myenteric plexus. *Arch. Surg.*, 1957, 75, 362.
- 43 - SAUVEGRAIN (J.), PELLERIN (D.) et FAURE (C.). - Etude radiologique des mégacôlons de l'enfance. *Journ. de Radiol. et d'Electrol.*, 1954, 35, 649.
- 44 - SAUVEGRAIN (J.) et ERRERA (G.). - Note sur le diagnostic radiologique de la maladie de Hirschsprung chez le nouveau-né et le petit nourrisson. *Journ. de radiol. et l'électrol.*, 1957, 38, 830.
- 45 - SCANDEGAARD (E.). - Hirschsprung's disease with ganglion cell aplasia of the colon and terminal ileum. Report of a case treated with total colectomy and ileonostomy. *Acta Clin. Scand.*, 1953, 106, 309.
- 46 - SHANDLING (B.). - A propos de la biopsie. *Canadian Journ. of Surg.*, 1931, 4, 298.
- 47 - SIEBER (W. K.) et GIRDANY (B. R.). - Management of symptomatic aganglionnic megacolon in early infancy. *Arch. of Surg.*, 1957, 75, 388.
- 48 - SWENSON (O.) et BILL (A. H., Jr). - Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery*, 1948, 24, 212.
- 49 - SWENSON (O.), NEUHAUSER et PICKETT. - New concepts of the etiology diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics*, 1949, 4, 201.

- 50 - SWENSON (O.), RHEINLANDER (H. F.) et DIAMOND (I.). - Hirschsprung's disease a new concept of the etiology. *New Engl. Journ. Med.*, 1949, 241, 551.
- 51 - SWENSON (O.). - A new surgical treatment for Hirschsprung's disease. *Surgery*, 1950, 28, 371.
- 52 - SWENSON (O.). - Congenital megacolon (Hirschsprung's disease). Follow up of 82 patients treated chirurgically, *Ped.*, 1951, 8, 542.
- 53 - SWENSON (O.) et RHEINLANDER (M. F.). - Indications for colostomy in patients with Hirschsprung's disease. *Surg. Gynec. and Obs.*, 1952, 95, 738.
- 54 - SWENSON (O.) et FISHER (J. H.). - Treatment of Hirschsprung's disease with entire colon involved in aganglionic defect. *Arch. of Surg.*, 1955, 70, 535.
- 55 - SWENSON (O.), FISHER (J. H.) et Mc MAHON. - Rectal biopsy as an aid for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *New England Journ. Med.*, 1955, 253, 632.
- 56 - SWENSON (O.) et FISHER (J. H.). - Resection of the colon for Hirschsprung's disease. *Surg. Clinics of North America*, 1956, 321.
- 57 - SWENSON (O.). - Follow up in 200 patients treated for Hirschsprung's disease during a ten year period. *Ann. of Surg.*, 1957, 146, 705.
- 58 - SWENSON (O.) et FISHER (J. H.). - Hirschsprung's disease in the newborn. *Ann. of Surg.*, 1959, 79, 987.
- 59 - SWENSON (O.) et DAVIDSON (F. Z.). - Similarities of mechanical intestinal obstruction and aganglionic megacolon in the newborn and infant. A review of 64 cases. *New England Journ. Med.*, 1960, 262, 64.
- 60 - TORRES MARTY (L.), OLIVIERAS CARRETERO (C.) et TORRES PONS (R.). - Consideracion sobre un caso de enfermedad de Hirschsprung con afectacion total del colon. *Arch. Ped.*, 1959, 46, 241.
- 61 - WHITEHOUSE (F. R.) et KERNOHAN (I. W.). - Myenteric plexus in congenital megacolon. *Arch. Int. Med.*, 1948, 82, 75.
- 62 - WYLLIE. - Course and management of Hirschsprung's disease. *The Lancet*, 1957, 272, 847.
- 63 - WYLLIE (C. J.). - Treatment of Hirschsprung's disease by Suensias operation. *The Lancet*, 1957, 272, 850.
- 64 - ZUEHLER (W. W.) et WILSON (J. L.). - Functional intestinal obstruction on a congenital basis in infancy. *Amer. Jour. Dis. Child.*, 1948, 75, 40.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
GÉNÉRALITÉS	5
ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE	15
Formes coliques totales	15
Formes coliques subtotaies	35
La Biopsie	44
La Laparotomie exploratrice	47
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	51
LE TRAITEMENT	59
L'opération de Swenson	66
L'opération de Duhamel	69
LES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES	81
CONCLUSIONS	85
APPENDICE	87
BIBLIOGRAPHIE	99

ACHEVE D'IMPRIMER
le 10 décembre 1962
sur les presses de
l'imprimerie de Com-
piègne, 58, rue de l'Oise,
à Compiègne (Oise),
pour la Librairie Ma-
loine, éditeur à Paris.
Reg. des travaux n° 663
Dépôt légal 4^e trimestre
1962 - N° d'édition 338
N° d'impression 31.825

